Experiencias de familiares y afectados del síndrome de Marfan

sobrevivencias

Recopilación de artículos
del blog de Mundo Marfan Latino por:

Gloria Pino-Ramírez
y **Javier Guerra**



http://mundomarfan.org

Experiencias de
familiares y afectados
del síndrome de Marfan

sobrevivencias



http://mundomarfan.org

sobrevivencias

Primera edición, enero 2013, rev.1.2

Recopilación de artículos del blog de Mundo Marfan Latino por:

Gloria Pino-Ramírez y Javier Guerra

Contacto: mundomarfan@gmail.com

ISBN impreso: 978-1-291-26741-9
ISBN eBook PDF: 978-1-291-27809-5

Créditos:

Coordinación del proyecto: Gloria Pino-Ramírez.
Diseño de portada y maquetación: Javier Guerra.
Revisiones: Karleana M. Semprun, Alejandra Guasp.
Prólogo: Nicolás Beltrán Sogorb.
Logo MML: CC BY-SA "Heart of Flames" por Luis Omar.
Fotografía de portada: CC BY-SA "090712_GWArsenal16_clover" por miahalf0 en Flikr.
Colaboradores: Félix Piriyú (Paraguay), Fernando Álvarez (México), Gloria Pino-Ramírez (Venezuela), Javier Guerra (España), Josefa Villarrubia (Puerto Rico), Judith Carrizo (Argentina), Laura Rosales (Argentina), Liliana Vega (Colombia), Maite Álvarez (España), María Julia Spiritelli (Argentina), Mario Acosta (Chile), Melixa Mangomé (Puerto Rico), Roxana Ybañez (Argentina) y Yessika Tatiana Pérez Ardila (Colombia).
Software empleado: Libre Office, Gedit, Scribus, InkScape, The Gimp, Ghostscript, pdftk.
Servicios en línea: Wordpress, Wikipedia, Google, Flikr, Skype, Mediafire, Lulu, Bubok, Amazon...
Fonts libres: Texto: Droid Sans; Itálicas: Droid Serif; Links: Droid Sans Mono; Títulos, encabezados y pies de página: Advent.



Queremos dedicar este libro a quienes sobreviven en compañía del síndrome de Marfan y a quienes se fueron demasiado pronto.

«La vida no es sino una continua sucesión de oportunidades para sobrevivir.»

Gabriel García Márquez

Sobre los autores

Félix Alberto Piriyú Cabañas: Ciudadano del Universo, entusiasta de las estrellas y buscador de la verdad, nacido en Asunción del Paraguay y padre de un prodigioso y muy valiente hijo con síndrome de Marfan, enfermedad que tiene la habilidad de convertir personas comunes y corrientes en verdaderos héroes.

Fernando Marcos Alvarez Díaz: (México) Periodista y bloguero.

Gloria Pino-Ramírez: Venezolana, madre, amiga, compañera, psicóloga, docente e investigadora. Llevando la mejor vida posible con mi amigo Marfan quien me ha enseñado muchas cosas de mi misma y de lo que soy capaz.

Javier Guerra: Español de nacimiento, latino de corazón, informático y diseñador gráfico de oficio y voluntario por vocación.

Josefa Villarrubia: Josie para los amigos, es puertorriqueña, tiene Marfan, y dos princesas que heredaron su condición. Dirige la sección hispana de la National Marfan Foundation en Estados Unidos y es estudiante de Trabajo Social.

Judith Carrizo: Argentina, madre y esposa bonaerense. Trabajadora y compañera. Terca incansable primero en la búsqueda de un diagnóstico y luego en encontrar una mejor calidad de vida para mi hija menor, motivo de alegría de cada nuevo día.

Laura Rosales: Mamá argentina de dos niños con Sindrome de Marfan.

Liliana Vega: (Colombia) Soy una persona extrovertida, y me gusta hacer amigos. Me gusta trabajar en pro de la comunidad.

Maite Álvarez Leo: Catalana y española. Maestra de educación infantil. Luchando cada día por hacer de mi vida un paseo más agradable y bonito.

María Julia Spiritelli: (Argentina) pisciana a la enésima, amante de los niños, las mascotas, la naturaleza, la música, la poesía, la danza, el cine, los libros, los juegos, el vino tinto, la comida sana, el chocolate, interesada en todo lo que sea salud, comunicación y educación.

Mario Andrés Acosta Gallardo: 24 años. Profesor de Comunicación en Lengua Inglesa. Valdivia, Chile.

Melixa E. Mangomé Senati: Madre de un joven con síndrome Marfan. Escribe desde Puerto Rico.

Roxana Ybañez: (Argentina) Esposa, y madre de 3 hermosos niños, razón de mi vida...

Yessika Tatiana Pérez Ardila: Colombiana, hija, amiga, clown hospitalario y estudiante de medicina. El Marfan más que un obstáculo es un motor que nos mueve a ser mejores cada día... “El mundo está en manos de aquellos que tienen EL CORAJE DE SOÑAR y son capaces de LUCHAR POR CUMPLIR SUS SUEÑOS”.

Sobre la portada

El trébol de cuatro hojas es una variación infrecuente del trébol común de tres foliolos. Esta diferencia lo hace propicio para simbolizar las enfermedades poco frecuentes.

Índice

Vivencias de los padres

Apéndices

Prólogo

Para empezar, quiero mostrar mi agradecimiento a dos personas a las que conozco, quiero y admiro: Gloria Pino y Javier Guerra.

Javier, desde siempre, ha sido uno de esos asociados a SIMA con inquietudes, con capacidad, y con ganas de trabajar al servicio de las personas que, en esa lotería de la vida, les ha tocado vivir con el síndrome de Marfan como su compañero inseparable.

A Gloria tuve la oportunidad de conocerla en uno de los encuentros anuales, que organizamos en SIMA, exponiendo, junto a Javier, el proyecto "Mundo Marfan Latino", que tanto bien está haciendo a todas las personas afectadas de Marfan que hablan nuestra lengua. Venezolana, psicóloga, docente e investigadora, se encarga, en la actualidad, de coordinar el blog de la organización Mundo Marfan Latino (MML).

Ellos han sabido unir sus esfuerzos y formar un equipo -Lily Rivas (Ecuador), Judith Carrizo (Argentina), Josefa Villarrubia (Puerto Rico), etc.- para constituir un grupo de ayuda mutua por Internet, un lugar de encuentro internacional donde se habilitan una serie de recursos comunes en torno al síndrome de Marfan.

Esa es una labor que SIMA quiso empezar un día, pero que, por diversos motivos (fundamentalmente la falta de personal), no fuimos capaces de darle continuidad.

Uno de sus cometidos, a lo largo de los últimos años, ha sido el de seguir atentamente la evolución de las personas que acudieron a ellos, en busca de comprensión y amparo, a través del contacto personalizado que nos brinda el correo electrónico y la agilidad que proporcionan las redes sociales.

Otra de sus tareas principales ha sido construir y llevar perfectamente actualizado un blog como el que se puede encontrar en este enlace http://mundomarfan.org. Una auténtica herramienta, útil y eficaz al servicio de las personas afectadas, familiares, profesionales de la medicina y de todas aquellas personas que, de alguna manera, tienen relación con este síndrome minoritario.

En él se encuentra toda la información de MML, y recopila una serie de testimonios que han servido de base al libro que tengo el honor de prologar.

Este es un libro que consigue lo que se propone: cuidar que las personas no pierdan su autoestima, transmitir esperanza, comprensión y cariño.

Un libro como este es un buen referente donde mirarse, donde adquirir una disposición y estado de ánimo hacia los problemas que se nos presentan...

Un libro como este bebe de la filosofía que ha inspirado los grupos de ayuda mutua (GAM). Cada vida es un hecho particular e irrepetible, pero la experiencia y los testimonios de los demás son, sin duda, una fuente de inspiración a la hora de elaborar todo un catálogo de recursos propios que nos ayudan a afrontar todas aquellas barreras que encontramos en nuestra vida condicionada por ser personas afectadas por el síndrome de Marfan.

Finalmente, sólo me queda desear que ese esfuerzo impagable que realiza MML, bajo la excelente coordinación de Gloria y Javier, nos acompañe durante mucho tiempo y nos siga proporcionando frutos como este libro confeccionado para ser de utilidad y para disfrutarlo. Ese es, precisamente, mi deseo.

¡QUE LO DISFRUTEN!

Nicolás Beltrán Sogorb

Presidente de la Asociación española síndrome de Marfan, SIMA

Presentación

No nos parece que fue hace tanto tiempo que iniciamos esta idea de participación de un grupo de madres y afectadas en un proyecto que llamamos Mundo Marfan Latino (MML). Nuestra mayor necesidad era aportar y catalogar contenidos relacionados con el síndrome de Marfan en español, y poner este material a disposición de los afectados y sus familiares de forma accesible.

Una de nuestras herramientas de comunicación, el blog que creamos en Wordpress, se convirtió en un gran pizarrón a través del cual compartir las experiencias de nuestra cotidianidad, y ayudar al desarrollo de una inteligencia colectiva que nos permitiera aprender de la experiencia de otros y compartir nuestros propios aprendizajes.

Y, tras más de dos años compartiendo vivencias en el blog de MML, se nos ocurrió compilarlas en este libro, con la finalidad de brindar un espejo en el que cada persona con Marfan y cada familiar pueda mirarse, y sobre todo aprender.

Hemos dividido las entradas recopiladas en tres secciones: vivencias cotidianas, vivencias quirúrgicas y vivencias de los padres. En la primera, Josefa Villarrubia (Puerto Rico), Roxana Ybañez (Argentina), Liliana Vega (Colombia), Yessika Tatiana Pérez Ardila (Colombia), María Julia Spiritelli (Argentina), Javier Guerra (España), y Gloria Pino-Ramírez (Venezuela), narran sus experiencias ante el diagnóstico, la vida diaria, y los encuentros con otros afectados y sus familias. En la segunda sección, vivencias quirúrgicas, Javier Guerra (España), Maite Álvarez (España), Mario Acosta (Chile), y Fernando Álvarez (México), comparten sus historias sobre cómo se enfrentaron

y sobrevivieron a sus cirugías. La tercera sección la escriben los padres, Judith Carrizo (Argentina), Melixa Mangomé (Puerto Rico), Laura Rosales (Argentina), Félix Piriyú (Paraguay) y Gloria Pino-Ramírez (Venezuela), que comparten sus luchas por tener un diagnóstico preciso para sus hijos, sus experiencias al conocer otros padres de afectados, al acompañar a sus hijos en situaciones difíciles que atraviesan durante la infancia, y al afrontar el día que los chicos se van del hogar.

Incluímos también tres apéndices con información sobre el síndrome de Marfan, sobre nuestro proyecto MML, y algunos enlaces de interés en Internet.

Este trabajo es como una sinfonía tocada por muchas manos y dirigida desde el corazón por este reto que nos ha tocado vivir, llamado Síndrome de Marfan. Son historias de personas comunes cuyas vidas les han impuesto el desafío de sacar lo mejor de sí, y que en este libro compartimos con ustedes.

Gloria Pino-Ramírez y Javier Guerra

Compiladores del libro, Mundo Marfan Latino

Vivencias cotidianas

El comienzo de mi travesía

Josefa Villarrubia (Puerto Rico)

Hace 23 años, un estudiante de medicina le dijo a mi madre, en una sala de urgencias, que su hija tenía síndrome de Marfan.

Él explicó lo que era el Marfan y recomendó a mi madre que lo hablara con mi pediatra. Mi pediatra por su parte refutó el diagnóstico diciendo «es un estudiante de medicina, y yo tengo años de experiencia en este campo».

Pero ahí no quedó la cosa. En mi siguiente visita a la sala de urgencias por otro dolor de pecho, el mismo "estudiante de medicina" decidió enviarme a otro hospital donde me pudieran hacer los estudios del corazón que él consideraba necesarios.

Así, después de radiografías de pecho, espalda, monitores, ecocardiogramas, electrocardiogramas y muchas otras evaluaciones, conocí a Marfan. En ese instante, con tan solo 9 años, me convertí en la sensación del momento para muchos estudiantes de medicina y para muchísimos otros médicos que estaban cerca de jubilarse y nunca habían visto alguien con Marfan. En esos días también escuché por primera vez «dilatación de la aorta», «prolapso de la válvula mitral», «escoliosis» y un sinfín de términos médicos que jamás imaginé volver a escuchar y mucho menos utilizar. ¡Qué equivocada estaba! Pero me tienen que dejar pasar esa, sólo tenía 9 años. Después de unos días en el hospital, y cuando ya

todo el mundo se cansó de escuchar mi corazón y verme doblar mi pulgar hasta tocar mi muñeca, me enviaron a casa con instrucción de visitar al cardiólogo.

Esa misma semana conocí a quien sería mi cardiólogo por el resto de mi adolescencia y a quien vería estrictamente cada seis meses. En mi primera visita escuché "no puedes hacer ejercicios, ninguna clase de ejercicios", ¡y qué felicidad tan grande sentí! Yo odiaba con pasión la clase de educación física, y este don Marfan me estaba librando de ella. La vida no se podía poner mejor (no olviden, sólo tenía 9 años). El cardiólogo recomendó a mi madre no ponerme en "esos medicamentos que se usan", porque yo era muy joven y habría que tomarlos de por vida, y como mi madre no era cardióloga, pues obvio que siguió la recomendación de quien sabía lo que hacía.

De esta forma comenzó mi travesía por la vida con Marfan. Nunca hubo curiosidad por aprender más de este síndrome que era tan poco popular entre la gente pero maravillaba a los médicos cuando me veían. A aquella pediatra no le quedó opción que reconocer que yo tenía Marfan. Luego mi hermana fue diagnosticada también, pero francamente, no sé si se diagnosticó por sentido común, ya que era mucho más delgada que yo y con dedos más largos y flacos, porque no recuerdo que haya visitado al cardiólogo nunca y nunca estuvo hospitalizada, eso sí, ella seguía la misma regla básica de "no se puede hacer nada de educación física", claro ambas usábamos este principio a conveniencia. Y de

escribir este artículo ya me surgen nuevas interrogantes acerca de mi hermana y Marfan. Siempre nace algo bueno o casi bueno cuando se decide escribir. Mi hermano, por su parte, no sé si porque de niño era bajito y gordito (yo era gordita y alta), nunca fue evaluado para ver si también era Marfan. De hecho no fue hasta unos meses, a sus 34 años, cuando por fin me dio la gran noticia de que no tiene Marfan (pero ese es otro artículo por escribir).

Mi adolescencia no estuvo marcada por problemas de salud severos, pero si por estadías en el hospital por palpitaciones o dolor de pecho continuo. No hubo amigos con Marfan o grupos de apoyo. Hubo problemas de visión severos que era casi imposible corregir aún con espejuelos o lentes de contacto, pero hubo médicos que se esmeraron por ayudarme a "ver" aún cuando la tecnología y la información que tenían sobre Marfan era muy limitada. Hubo burla por mi estatura a veces, pero también hubo halagos por ella. Hubo burlas por lo largos y delgados que eran mis dedos pero hubo recompensas al tocar la flauta en escuela intermedia. Hubo exclusión de los grupos que estaban "in" pero conocí los verdaderos amigos que me han acompañado en mi travesía por la vida.

En términos académicos, siempre fui una estudiante muy brillante, y la mayoría de mis maestros siempre comprendieron que había arreglos que necesitaban hacerse, existía esa comunicación que no necesitaba palabras. Sí, muchas veces callé cuando no veía la

pizarra aún sentada en el primer pupitre, pero muchas veces mis maestros lo entendieron sin yo decirles, y pidieron que me quedara después de clase. Tal vez una de las primeras muestras de interés por el Marfan nació de mis maestros en la escuela superior, pero al momento yo no lo vi así. Nuestra graduación de cuarto año se le dedicó a unas estudiantes que, aún con problemas de salud, lograron terminar la escuela superior. Mi mejor amiga en ese entonces, que había tenido un sin número de operaciones en su pierna y caminaba cojeando, otra chica tenía problemas del habla y yo. ¿Y a mi por qué me incluían ahí, si yo sólo me ausentaba frecuentemente porque surgían dolores de pecho? Allí se nos reconoció con una placa, flores y mil aplausos. Lo que ese día no entendí es que allí mi comunidad tal vez escucho Marfan por primera vez, o tal vez alguien con Marfan descubrió que en el pequeño pueblito de Rincón había alguien más con ese síndrome.

Si había otra gente con Marfan (además de mi hermana) en mi pueblito en ese entonces no lo supe. Nadie nunca se acercó a decírmelo o nadie nunca preguntó. No fue hasta que me convertí en madre que escuché que había otros niños con Marfan en mi pueblo, y francamente, nunca me inquietó conocerlos, en ese entonces aún estaba despertando a mi propia realidad, ya no era mi vida con Marfan, ahora me tocaba presentarle a mis hijas a don Marfan y ayudarlas a vivir con él.

Desperté siendo Marfan a los 35 años para vivirlo día a día

Roxana Ybáñez (Argentina)

Me llamo Roxana Ybañez. Hace poco menos de un año me diagnosticaron síndrome de Marfan. Es difícil pensar que a ningún médico se le haya ocurrido antes, por lo menos sospechar, que yo padecía Marfan, teniendo en cuenta que, desde niña, sufro de miopía, tengo pies planos y una escoliosis que se fue agravando con el tiempo, pero lo más llamativo, además de mi aspecto físico, delgada (en aquel entonces, hoy no tanto) y muy alta para mi edad, era saber que mi madre falleció a los 36 años, en una operación de remplazo de válvula mitral. Ese era el único dato que yo tenía y que podía, de alguna manera, acercar a los médicos hacia esta enfermedad, pero lamentablemente no fue así.

Tengo tres hermosos hijos, la primera, Lucía, de 6 años al día de hoy, gracias a Dios sin rasgos Marfan... Durante el embarazo de ella, me hice todos los controles necesarios para cualquier embarazo «normal», a pesar que yo no soy una persona común y corriente. Llegué a la sala de partos y, después de un parto normal, se me desencadenó una terrible hemorragia, que nadie, después de superarla, me pudo explicar por qué pasó. «Mi hora todavía no había llegado» escuche decir por ahí a modo de chiste...

Pasaron tres años y otra vez una hemorragia era el final para un parto normal. Esta vez había nacido Julieta, hoy de 3 años y en perfecto estado de salud. Pero nuevamente la sangre se detuvo, y después de una transfusión, me dieron el alta médica sin más indicación que, por mi bien, no intentara un nuevo embarazo. Pero mi destino era convertirme nuevamente en madre, y hace dos años, con una cesárea programada para cumplir con una ligadura de trompas, a la que me costó mucho llegar, nació Enzo, mi primer y único hijo varón.

Lamentablemente, los problemas de salud esta vez le tocaron a él, y a los 9 días de nacido tuvo que pasar por un quirófano para corregir un intestino mal rotado. Afortunadamente todo fue un éxito y, gracias a Dios y a su fortaleza, no tardó mucho en recuperarse, y a los pocos días todos en casa contentos. De Enzo sólo sé que tiene un soplo en el corazón y por ahora nada que haga suponer que padezca Marfan. En conclusión, al día de hoy, ninguno de mis hijos está afectado. ¡Toda una bendición!

Haber pasado por 3 embarazos en tan poco tiempo hizo que mi escoliosis se agravara en demasía. Este es el motivo que me llevó nuevamente a un hospital, donde por fin encontré un profesional que me habló seriamente del síndrome de Marfan, advirtiéndome sobre las severas consecuencias que podría provocar en mí. Fue entonces cuando, sin tener aún mucha conciencia de la gravedad del asunto, me hice, por primera vez, una angiotomografía.

A los 35 años y con tres hijos pequeños, me diagnosticaron un aneurisma abdominal. Entonces, ese día, empecé a comprender la verdadera gravedad de esta enfermedad llamada síndrome de Marfan que estuvo dormida en mí desde que nací, y después de 35 años se despertó para formar parte de mi día a día.

Gracias al amor de mis hijos y de mi esposo, quien es el pilar que me sostiene todos los días, y sin el cual mi vida hoy sería mucho más difícil, vivo, luchando contra la burocracia, los hospitales y demás, pero vivo... Mi vida cambió muchísimo, empecé a tomar una medicación de por vida y a tratar de cualquier forma de aliviar los dolores que me produce la escoliosis que, a causa de mi aneurisma, ningún médico se anima a corregir.

Omití contar que no llegué a este mundo sola; conmigo vino Darío, mi hermano mellizo, que a los 33 años decidió que la vida no tenía mas sentido para él, y se fue con mi mamá. Así lo quiso él, y a pesar del dolor que me produce, yo lo acepto. Él murió sin saber que también padecía esta enfermedad, quizá hasta con más complicaciones que yo, pero nunca en mi casa escuchamos nombrar que existía el síndrome de Marfan. Por eso mi interés, en que esta enfermedad se conozca y se sepa mucho más de ella y de otras tantas enfermedades que hoy en día no se conocen.

Viviendo con síndrome de Marfan

Gloria Pino-Ramírez (Venezuela)

1

Bueno el cuento empieza complicado. Recuerdo cuando la doctora me recitó de memoria:

- Es una enfermedad rara, una condición autosómica dominante que se caracteriza por alteraciones del tejido conectivo.

- ¡Aja! ¿y eso, con qué se come?, pregunté.

Y la doctora siguió con su perorata, diciendo palabras complicadas, de las que yo conocía básicamente: columna, articulaciones, aorta, corazón, pulmones, ojos... Y yo pensaba: ¡carajo! ¿será que tendré algo sano?

De cualquier modo eso fue hace casi 20 años, y aun estoy aquí para echar el cuento. Debo reconocer, sin embargo, que encontrar un nombre para aquel montón de síntomas hasta entonces aislados, fue una bendición; finalmente podía empezar a armar el rompecabezas, y bueno, muchas cosas empezaron a tener sentido.

Primero no era adoptada, y no es que eso sea

malo, pero entendí por qué era tan laaaarga y delgada; y eso es quizás lo más obvio de quienes tenemos síndrome de Marfan. Nuestras extremidades son muy largas, así por ejemplo nuestros brazos llegan casi a las rodillas, y la brazada (distancia entre las puntas de los dedos con los brazos extendidos) es mayor que la altura. Así de largos son nuestros brazos, por eso nuestros abrazos son mejores.

Nuestras manos y pies son grandes, con dedos muy largos, delgados y curvados; eso se llama aracnodactilia, que es un nombre horrible para designar que, ciertamente, nuestras manos parecen patas de araña. De cualquier modo, Rachmaninov aprovechó el tamaño desmesurado de sus manos y la extrema agilidad y flexibilidad de sus dedos para componer piezas que prácticamente solo él podía tocar. Una particularidad de nuestras articulaciones es su elasticidad; característica que aprovechó Paganini para realizar sus extraordinarias interpretaciones con el violín. Se dice que sus manos abiertas median 45 cm cada una; las mías, humildemente, miden 24...

Así nos vemos, largos, estilizados, ¡elegantes pues! Así somos por fuera, pero también la doctora habló de la aorta, el corazón, los ojos... de cómo somos por dentro, y de cómo esas características ponen en riesgo nuestras vidas. Poco a poco les iré contando, en las próximas entregas del blog, sobre el síndrome de Marfan.

11

Después del impacto de saberme con síndrome de Marfan las cosas no cambiaron sustancialmente; comenzaba a tener explicación para muchas de mis dudas, como por ejemplo, por qué mi estura había disminuido con el transcurrir de los años desde el 1,79 que medía a los 18 años al 1,71 que mido hoy en día. Las desviaciones de columna, pies planos, el tórax hundido o por el contrario, muy prominente y los problemas articulares como artrosis y artritis, son otras manifestaciones de Marfan. Sin embargo los problemas cardiovasculares son los que ponen en riesgo nuestras vidas.

Desde que puedo recordar experimenté taquicardias, y me quedaba sin aliento cuando jugaba baloncesto; también recuerdo haber quedado sin fuerzas mientras pujaba en el parto de mi hijo. La ausencia de diagnóstico temprano puso mi vida en riesgo tantas veces que mi pobre ángel de la guarda debe estar exhausto.

La estrella olímpica del voleibol Flo Hyman, Ronalda Pierce jugadora de baloncesto de Florida, y Jonathan Larson, creador del famoso musical Rent, no corrieron con mi misma suerte y murieron jóvenes por ruptura de su aorta. El síndrome de Marfan cursa con aneurisma de aorta y problemas en las válvulas cardíacas. Hoy día, gracias a Dios, a los adelantos de la medicina, y a un grupo de extraordinarios médicos venezolanos,

ando por la vida con una prótesis de aorta, una plastia de válvula mitral, una válvula aórtica mecánica, un marcapasos, hago una vida normal, y estoy pensando cambiar el cardiólogo por el mecánico.

Otras manifestaciones del síndrome de Marfan son oculares. Hay quienes tienen miopía severa, problemas de desplazamiento del cristalino, glaucoma, o desprendimiento de retina. A Dios gracias, hasta ahora, yo lo que tengo es presbicia, que termina siendo una bendición, porque significa que me estoy poniendo vieja.

III

Mis escritos previos, además de contarles qué es Marfan, también trataron de evidenciar que se puede llevar una vida normal en mi condición; sin embargo hay días que distan de la normalidad cotidiana, como cuando le hacen evaluaciones a mi hijo para ver si presenta signos de Marfan, o cuando espero en la consulta para fijar fecha de una cirugía, o cuando me he despedido de mi familia antes de entrar a un quirófano; o ahora mismo, cuando debo lidiar con los problemas articulares y el dolor físico.

¿Cómo afrontarlo? Pues bien, con eso que los psicólogos han descubierto últimamente, la Psicología Positiva: espiritualidad, buen humor, y mucho compromiso, entre otras cosas. Creer en alguien o algo, nos ayuda a soportar la carga cuando los retos que se nos presentan sobrepasan nuestra fortaleza y nuestras

habilidades para lidiar con ellos. La risa, los chistes, el buen humor tienen una capacidad extraordinaria para disipar la tensión emocional y mantenernos saludables; todos hemos experimentado alguna vez esos recursos pues están allí, disponibles dentro de nosotros mismos. El compromiso también es nuestro, somos los principales responsables de nuestra salud, para ello no hay que tener un síndrome, o una enfermedad grave. La salud la construimos cada día, con lo que comemos, las horas que dormimos, la actividad física que realizamos, siguiendo las recomendaciones médicas, o con el tiempo que compartimos con quienes amamos. La responsabilidad por nuestra calidad de vida es intransferible, así que ríase, tenga fe y cultive el amor de su familia y amigos, cuide lo que coma, muévase y hágale caso al médico. ¡Recuerde que está construyendo la calidad de su vejez!

Nadie me prometió un jardín de rosas, pero yo me he procurado uno de sonrisas.

Retos

Gloria Pino-Ramírez (Venezuela)

1 Prohibido rendirse

Llevo dos largas semanas de reposo. Al parecer, las garantías de mis articulaciones se vencieron justo un poco antes de cumplir los 50. Si bien he pasado por situaciones difíciles antes, esta me ha parecido eterna, quizás porque tengo francas dudas de recuperar plenamente la funcionalidad de mis rodillas. Esta vez me he enfrentado a mi peor pesadilla: la posibilidad de perder mi autonomía e independencia, o al menos parte de ella.

Me he preguntado ¿qué hice mal? Antes de los 30 hice algunas cosas indebidas porque no tenía ni la más remota idea de mi condición. Jugué baloncesto en mi adolescencia, aunque luego realmente no abusé mucho de mis articulaciones. Luego de mi primera cirugía de corazón me mandaron a caminar, y así lo hice, recorría tres kilómetros, cinco días a la semana durante casi siete años, y ahora me dicen que tengo los meniscos y los cartílagos dañados. Me pregunto si los médicos no pueden pensar más allá de su especialización; hacer un esfuercito y verlo a uno con dos brazos y dos piernas, y una cabeza, además del corazón. ¿Será mucho pedir?

El reto sigue siendo el mismo, aprender sobre mi cuerpo, sobre cómo funciona, sobre cómo fortalecer

mis músculos para proteger mis articulaciones (lo que queda). Claro, hubiera sido mejor empezar antes, pero ya no puedo ir para atrás, pero quizás tu sí, quizás tus hijos sí... Mañana empiezo la fisioterapia, y luego deberé caminar tres veces a la semana en la piscina. Los ejercicios en el agua permiten activar la circulación y desarrollar los músculos, amortiguando el impacto en las articulaciones... Así que piscina allá voy.

Aquí estoy, aquí sigo, no hay tregua posible. Pa' lante es pa' llá, y pa' llá voy. Me reinventaré una y otra vez porque está prohibido rendirse.

11 Inestable, incontrolable e impredecible

Les comentaba en mis entradas recientes la imperiosa necesidad y el compromiso de quienes vivimos con una enfermedad crónica, de conocer nuestro cuerpo, escucharlo y actuar en consecuencia, atendiendo a su llamado, a sus súplicas y en ocasiones a sus gritos. Él –el cuerpo- de cualquier modo se hace presente, y cuando no le prestamos mucha atención nos pasa factura, bien a través del dolor físico, bien al limitarnos en nuestras actividades... pero la cosa no se queda allí. Nuestro cuerpo tiene una compañera intangible, pero increíblemente más poderosa: la mente.

Cuerpo y mente, más allá de toda reflexión filosófica sobre quien vino primero o quién manda a quién, son un binomio inseparable, un verdadero matrimonio. Es por ello que cuando el cuerpo no anda bien, la mente nos puede hacer jugarretas.

En muchos de nuestros comentarios en el Facebook, principalmente cuando alguno de nosotros debe hacerle frente a alguna cirugía mayor, hacemos gala de nuestra fortaleza interna, de nuestra capacidad para sobrellevar estas duras pruebas. Es verdad, como también es verdad que no siempre salimos ilesos por completo, aunque siempre salimos más fortalecidos. Parece una paradoja pero no lo es.

Una de las cosas más difíciles que me ha tocado manejar es el miedo, miedo que a veces se hace tan fuerte que se convierte en pánico. Con una enfermedad cardiovascular de base, es casi imposible saber si este ahogo que siento, o las palpitaciones, o la dificultad para respirar profundo, la sofocación, o el mareo y la sensación de inestabilidad se deben a que mi corazón no está funcionando bien o a que mi mente me hace jugarretas. No es fácil saberlo. Por principio siempre me hago los exámenes médicos, y cuando veo que no hay nada nuevo bajo el sol, entonces me doy cuenta que mi viejo amigo, el ataque de pánico, ha venido de visita nuevamente. No es bienvenido, pero nada gano luchando contra él.

Más que luchar trato de comprender qué lo está disparando. En la última ocasión, me hallé en una larga madrugada pensando en que me costaba tener control sobre mi cuerpo, que este cuento de las rodillas me trastocaba la vida, que me sentía incapaz de tomar decisiones a corto plazo sobre cosas importantes porque simplemente y aunque siguiera las instrucciones del

traumatólogo, fisiatra y fisioterapeuta, mi cuerpo andaba de su cuenta, a su propio ritmo. Mi cuerpo se estaba volviendo un pequeño monstruo inestable, incontrolable e impredecible... ¡Bingo! Allí estaba mi mente, haciendo sus jugarretas, y mi gran miedo a perder el control había entrado por la puerta grande... pero no contaba con mi astucia, y me dije okey, respira profundo y lento ¡que no hay ataque de pánico que se resista a eso! ¡Y así fue!

No quiero dar la impresión de que de esto se sale fácilmente. Yo he recibido la extraordinaria ayuda de algunos colegas y el apoyo y la comprensión de mis cardiólogos, a quienes algunas veces les he hecho correr a la emergencia en vano. Pero lo que si es cierto, es que creo que hay que aprender a manejarlo, a conocerlo, y “atender” la mente cuando es ella la que grita. Mientras tanto me preparo para celebrar mi quinta década de vida, 50 años tratando de entender este cuerpo y esta mente, ¡y sin manual!

III Conócete a ti mismo

Yo vuelvo con el tema de las rodillas. Tres semanas mirando el techo y esta otra que comienza haciendo nido en mi cama, me han vuelto monotemática. Quienes vivimos con síndrome de Marfan, además de ser altos, léase elegantes, tenemos una serie de características que hacen de nuestras articulaciones uno de los mayores puntos débiles. Uno de los factores que nos hacen propensos a los problemas articulares es la escasa

masa muscular, así la mayor parte del trabajo al movernos la hacen nuestros huesos y en particular las articulaciones.

¿Qué hacer? Pues lo que siempre decimos: prevención, prevención y prevención a todo nivel. Un diagnóstico temprano permitirá hacer intervenciones integrales, que no solo atiendan lo cardiovascular y lo oftalmológico sino que también prevengan el desarrollo de problemas articulares. El ejercicio físico es vital en este último punto. No hablamos de cualquier tipo de ejercicio, pues no debe ser intensos ni de contacto, y aún siendo de bajo riesgo y baja intensidad, deben diseñarse especialmente para cada persona. Si algo sabemos es que Marfan es tan variado como las más de mil mutaciones que lo originan, por ello los ejercicios indicados para uno no necesariamente serán buenos para otro.

Pero la cosa más importante que debemos tener como centro de nuestra existencia, lo expresó muy claramente Dolors Cabezas, cuando publicamos Prohibido rendirse. Entre sus consejos, que por demás me encantaron porque vienen de su experiencia y de su cariño, dio en el clavo: Escuchar nuestro cuerpo. Les comparto su comentario:

> *"Yo siempre creí, que no hay enfermedades sino enfermos. Entiéndase como actitud ante una dificultad.*

Ante la repetición de la misma frase "eso es del síndrome" por tantos médicos consultados a lo largo de mi vida, que yo entendí como algo que si era propio de mi condición tenía que aprender a sobrellevarlo como pudiera, no me quedó otra que observar cómo funcionaba mi aparato locomotor.

Mi posición es igual que ¡¡¡no hay que rendirse!!! Y hay que observar como "sufrimos" menos en cada caso. Algún indicador podría ser, evitar peso y cambios bruscos de temperatura, lo que ayudará a no tener contracturas, escuchar nuestro cuerpo y saber hasta dónde puede llegar cada uno sin forzar. Parar cuando hay que parar. Realizar estiramientos. Revisar el tipo de calzado que nos va mejor para no cargar espalda ni rodillas y quizá parezca una tontería, pero a mi me ha ayudado, hacer movimientos melódicos, es decir evitar que nuestros huesos lleguen antes que la musculatura. Me tenía cansada que la rótula "llegara antes" que el resto y oír "creck" así que intento moverme más armoniosamente.

No sé si ayudará, pero yo lo vivo así."

Este es un muy buen ejemplo del aforismo griego "Conócete a ti mismo". Aprender a escuchar nuestro cuerpo, es probablemente el mejor regalo que podamos darnos, así que ¡oído al tambor!

La torre no se cae por más fuerte que sople el viento

Yessika Tatiana Pérez Ardila (Colombia)

Mi nombre es Yessika Tatiana Pérez Ardila pero mis amigos me dicen Tata, tengo 20 años y soy colombiana. Nací a simple vista normal en 1992. Aquí el síndrome Marfan no es conocido, por eso hasta los 3 años de edad, después de muchas observaciones y exámenes, descubrieron que estaba afectada por el Marfan.

Entre los 3 y los 4 años me retiraron los cristalinos. A los 5 años tuve desprendimiento de retina del ojo derecho, y perdí el ojo totalmente después de muchas operaciones. Mi retina es como un retazo que se rompe y coses y coses y llega un punto en el que ya no se puede remendar más.

A los 12 años me volvieron a operar, esta vez de estrabismo, convirtiéndose en la última que me han realizado. Han sido un total de 13 operaciones solo en los ojos. No guardo memoria de haber visto por ambos ojos alguna vez, así que para mí es normal el campo de visión que manejo. Tampoco me siento incompleta, antes al contrario, desarrollé y agudicé más mis otros sentidos, el tacto y el oído son fundamentales en mi cotidianidad.

A los 15 años me descubrieron glaucoma en el ojo sano (el izquierdo) y la controlo desde entonces y de por

vida con una gota llamada "Dorzopt" aplicándola cada 12 horas. Por suerte el estado me la facilita quincenalmente ya que el seguro no la cubre.

En una de mis "chocoaventuras", a la edad de 17 años, me fui de viaje y se me olvidó llevarlas conmigo, por lo que deje de aplicármela durante 3 meses aproximadamente, y cuando volví a control, la presión del ojo había aumentado y temíamos que mi nervio óptico se hubiera afectado. Me mandaron un montón de exámenes, y luego de salir del médico, llegué a mi casa a contarle a mi padre, que para mí es un héroe, porque defiende a mi familia, la mantiene unida y le da solidez. Él me brinda constantemente su apoyo y su ejemplo, al igual que mi mamá, pero ese día lo vi llorar como un niño, y me dolió porque era culpa mía. Ellos siempre están pendientes de mí. No veía llorar a mi papá desde mis primeras intervenciones en mi niñez. Yo creo que como han llorado ellos dos en la clínica nadie más ha llorado. Si juntara sus lágrimas formaría un río o tal vez un mar. Afortunadamente al final nada malo había pasado. Tal vez fue la manera más dura de aprender a tener responsabilidad con mi enfermedad, con los medicamentos y con mis tratamientos.

Además de las revisiones oftalmológicas, cada año me revisan el corazón ya que tengo la aorta dilatada. A veces voy de urgencias a la clínica ya que sufro de gastritis y cuando esta me da, es tan fuerte el dolor que me asfixio.

Soy alta (mido 1.75), tengo las extremidades largas, aracnodactilia, etc. Esto es todo lo referente a salud pero considero que estar afectado por el Marfan no es sólo tener cierto estado físico sino que también afecta lo emocional y personal.

Repetí un año de primaria, pues el médico no me dejó estudiar ese año a causa de las operaciones. Mi primaria fue terrible ya que me pegaban, me encerraban en los baños, era centro de burlas y maltratos, no tuve amigos, y era considerada un marciano. Luego cambié de colegio, pasé de uno público a uno privado, un colegio de monjas, donde la ética y la moral son una asignatura y no sólo se estudian como tal, sino que se practica diariamente. Allí supe por primera vez lo que significa trabajar en grupo, y aprendí lo que es la amistad. Mis compañeros me brindaron alegrías y apoyo incondicional. Fui buena estudiante, y con el tiempo he podido demostrar a la gente que me quiere y me conoce, que nosotros no merecemos lástima, pues no somos incapaces y sabemos luchar como los demás y superar nuestras pequeñas y grandes batallas personales contra el Marfan, y eso me llena de orgullo.

Me gradué con honores en el 2010, fui la personera de mi promoción, manejé la emisora del colegio, fui líder pastoral, estudié guitarra, teatro, estuve en el coro, y creo que he hecho cuanta cosa se me ha ocurrido o he querido.

Actualmente pertenezco al Movimiento Juvenil Dominicano que me ha acercado a Dios, que ha sido mi constante amigo en este caminar y es mi apoyo. También formo parte de una Fundación llamada “Corazón en Parches”, que ha hecho grandes cosas en mí y por mí. Apostamos por la risa como elemento principal que genera un cambio radical y positivo frente a todo mal, enfermedad o dolencia. Nuestra “arma” más poderosa es una nariz grande y resplandeciente de payaso, nuestra área de trabajo es principalmente el piso de pediatría del Hospital Universitario de Santander. Trabajamos bajo el principio de “NO JUZGAR”, lo cual me ha enseñado a aceptar y ser más tolerante con las personas que me rodean, así como conmigo misma y el Marfan.

Hoy no me da vergüenza decir que tengo Marfan, y realmente yo agradezco en cierta parte tenerlo, ya que me hace más humana, más sensible y solidaria, me da fuerza para luchar y salir adelante y me enseña a valorar la vida y la importancia de ser feliz cada segundo. Comprendí que con llorar no cambio las cosas, así que intento sonreírle a la vida, y esto lo veo reflejado en cada risa de los niños del hospital. Ellos, sin saberlo, me han enseñado a no quejarme tanto y aferrarme más a la vida.

Actualmente estudio medicina en la UNAB, mi sueño y mi meta ahora es graduarme como médico y convertirme en una gran especialista para aportarle más al campo de la salud en Colombia y así poder ayudar a

muchos niños que como yo, sufren diversas patologías “raras”, ser un ejemplo de vida y en un futuro tener una fundación para niños con síndrome Marfan.

Estos son mis primeros 20 años de vida. Quiero que se den cuenta que así como yo he podido salir adelante con muchas dificultades y obstáculos, Uds. también pueden, luchen por lo que quieren y por lo que sueñan, que “de grandes sueños, surgen grandes triunfos”. Nunca permitan que el Marfan les robe sus sueños, que no sea una barrera sino un motor y una fuerza que nos impulsa a superarnos cada día, pues “el mundo está en manos de aquellos que tienen el coraje de soñar y son capaces de luchar por cumplir sus sueños”.

Un gran MarfAbrazo.

Pies de gancho

Javier Guerra (España)

Como pirata debía verme mi abuela, o eso quiero yo creer, cuando tropezaba con los muebles de su casa y me gritaba "tienes pies de gancho". Eran mis pies algo así como garfios que se enganchaban en cualquier pata de silla, mesa o similar que se interpusiera en mi camino.

Este artículo es un, a veces entrañable, otras odioso, recorrido por esos momentos en los que los Marfans somos el punto de mira de amigos y familiares por nuestra torpeza o habilidad. No sé si esto servirá para quitarle hierro al asunto y hacer más llevadera nuestra existencia, pero seguro que en más de una ocasión te vas a sentir reflejado en estas vivencias, y puede que, con el tiempo, te eches unas risas.

"Si tropiezas con el dibujo de las alfombras" arrastrando los pies (como decía mi amiga Ale Guasp en uno de sus escritos humorísticos sobre nuestros "primos" del síndrome de Ehlers-Danlos), si te pesan los pies como si el calzado que usases fuese el de un buzo de los de "20.000 leguas de viaje submarino" tú no eres torpe, es lo que te ha tocado en suerte con el Marfan.

Para que los tobillos de mi hermano y mios tuvieran estabilidad, a mi padre se le ocurrió la feliz idea de

ponernos a ambos botas militares a los 6 y 8 años respectivamente. Eran botas con puntera reforzada. Llegar al colegio con aquellas botas era como caminar bajo el océano. No es de extrañar que nos durmiésemos en clase. Y cuando ese invierno a mi madre se le ocurrió hacernos unos abrigos largos para el frío con aquella tela de pata de gallo y forro, la sensación de inmersión subacuática fue total. Todo ese peso sobre nuestros hombros, y el contrapeso en los pies... Lo bueno de todo esto es que uno podía tropezar y caer con la seguridad de que iba a estar bien protegido. "Tronco va..."

El colegio da para mucho en la anecdótica vida de los afectados por Marfan. ¿Adivinan dónde nos colocan en las fotos de grupo? Junto al maestro, claro, atrás de todo. En clases, también atrás, no sea que tapemos la visión a los compañeros. ¿Y a quién llaman para borrar el encerado? Pues al más alto.

Nosotros, los primeros en ser elegidos para el baloncesto (basket), hasta que se dan cuenta de lo patoso que somos. La educación física da para un artículo aparte. ¿No te han pasado a ti también estas cosas?

Lo bueno de todo esto es que te permite entablar conversación con desconocidos. "Qué alto eres", "¿Juegas al baloncesto?", "qué dedos tan largos para tocar el piano" (-a ti te tocaría yo, la cara a lo lobezno, so obvio, -piensas). Si lo sabes llevar bien, mira, es una vía para hacer amigos, pero como seas algo anacoreta... estás vendido.

En casa no nos va mejor. Los marcos de las puertas nos devuelven a la realidad cuando nos olvidamos de ellos y pasamos de una habitación a otra sumidos en nuestros pensamientos. Es el "clonk" de la revelación que retumba en tus cervicales. En ese momento te llevas las manos a tu enrojecida frente y dejas salir por la boca un "ahí va", como si te acordases de algo que no debiste olvidar.

Yo opté por poner marcos nuevos más altos en casa, pero mi cubo de la basura está justo debajo del pico de un mueble que me la tiene jurada. Cuando menos lo espero, me deja saber que esta ahí mediante el correspondiente chichón.

Ser alto te da cierta perspectiva, siempre que tu agudeza visual te lo permita. En cine y espectáculos no tienes obstáculos que se interpongan, aunque a los demás les solemos resultar como un muro infranqueable. Nuestras madres, a las que no se les escapa nada, han sabido sacar buen partido de ello desde nuestra más tierna infancia: "alcánzame eso que está ahí en el altillo, que yo no llego".

El verano es lo mejor, desde cierta altura uno pasa calor oteando ciertos escotes. Y bueno, no se si eso compensa. ;)

Privilegiado

Javier Guerra (España)

Me acomodo hoy en mi rol de bloguero (habitualmente lo hago en el de coordinador del grupo MML) para no incumplir la acertada máxima de los medios de comunicación tradicionales que dice que «el periodista no debe ser nunca protagonista de la noticia», y desde esa perspectiva quiero contaros hoy, tras mi cirugía de corazón, cómo me siento.

Mi camino y el del síndrome de Marfan, pese a conocernos de viejo, se cruzaron otra vez hace ya unos 6 ó 7 años cuando empecé a sentirme muy cansado por cualquier actividad que hacía y a tener mareos, palpitaciones y arritmias.

Después de casi 3 años de pasar de un médico a otro (os suena ¿verdad?) Internet me dejó a las puertas de la asociación SIMA que me ha formado en el conocimiento de mi enfermedad y me ha dotado de recursos para su manejo. Este es mi primer y principal privilegio y este es mi pequeño pero hondo homenaje a dos personas que me han devuelto indirectamente la vida: Elvira y Nicolás, la pareja que dio origen, hace ya más de 10 años, a la Asociación de Afectados de síndrome de Marfan de España. Antes que ellos, la NMF (National Marfan Foundation de USA) y la Asociación Marfan México fueron el pilar sobre el que se erigió SIMA.

Tras un año estando en SIMA, pedí la derivación desde mi sistema regional de salud en Extremadura a la

Unidad de Marfan del Hospital 12 de Octubre en Madrid. La posibilidad de que me atiendan en un sitio especializado se la debo a mi cardiólogo de entonces, quien, seguramente, desbordado por mis síntomas, decidió que era mejor evitarse el problema y realizó los trámites necesarios para cambiar de médico sin poner objeciones. Este es mi segundo privilegio.

Desde mi llegada al 12 de Octubre he sido atendido por el Dr. Forteza, un excelente cirujano especializado en Marfan que literalmente sabe qué se «trae entre manos». Inmediatamente me cambió la medicación y desde entonces he tenido una vida casi normal otra vez. Los últimos 3 años ha hecho que recuperase mi actividad y pudiera volver a salir de casa. Antes, los mareos y las arritmias no me lo permitían. Ha sido mi tercer privilegio.

Ese tiempo ha estado bien aprovechado. Sobre todo el último año, durante el cual, gracias a la página en Facebook de SIMA, creada por Fernando García Rodríguez, he podido conocer a un grupo de gente maravillosa que me ha devuelto la alegría, y me ha dado una nueva perspectiva de vida que no conocía, y me ha acercado no sólo a nuevos amigos, sino a la que es la mujer de mi vida. Cuarto privilegio.

Estas amistades me han permitido devolver en parte tanto afecto y apoyo de la comunidad, mediante el nacimiento del grupo Mundo Marfan Latino (MML), y recientemente con mi cargo (2011-2012) como Delegado de FEDER en Extremadura (mi región). «De bien na-

cido es ser agradecido» decimos en mi tierra, y luchar por los afectados es la mejor forma que conozco de dar las gracias.

Por último, y no por ello menos importante, como sabéis, el citado especialista Dr. Forteza, -va también desde aquí mi homenaje para él-, me ha dado la seguridad médica suficiente como para ponerme en sus manos y salir con bien (así lo espero) de una importante intervención quirúrgica para sustituir la raíz de aorta mediante la técnica de David, y cerrar una Comunicación Inter-Auricular (CIA) que arrastraba desde mi nacimiento. Aunque la raíz de aorta no estaba aún tan dila--tada, como es criterio para operar (≥45mm), ¿para qué esperar a que lo esté? Había que abrir para reparar la CIA, así que ya hemos aprovechado la oferta del 2×1 y evitado de esta forma una intervención futura. He de añadir que el coste de esta intervención, así como las consultas están cubiertas por la Seguridad Social española, por lo que no he tenido que desembolsar ninguna cantidad de dinero. Este es mi quinto privilegio, pero no es el último.

Tener una cuidadora como mi hermana que ha estado ahí siempre que la he necesitado, una pareja que se desvive por mi aún en la distancia, una familia que se desplaza conmigo a donde sea para estar a mi lado, y un sistema de ayudas y recursos sociales que me han permitido sustentarme estos años y manejar adecuadamente mi afección han sido cruciales para mi actual subsistencia.

Si me preguntas como me siento, si feliz de que todo haya pasado, si renacido tras mi cirugía o contento porque todo esté bien... te diré que lo que verdaderamente me siento es un privilegiado, porque tengo una familia y una pareja que están ahí, unos amigos y un grupo que me ayuda a crecer pese al Marfan, una actividad que me llena por completo, una asociación que me da toda la información que necesito y un médico que me entiende y cuida adecuadamente.

Cuando pienso en lo que pasan muchos de nuestros hermanos y hermanas en todo el mundo, sin una ayuda social adecuada, sin especialistas cualificados y pagando unos costes privativos por su atención médica y cirugías, me doy cuenta que yo, -y como yo muchos españoles afectados-, me he sacado la lotería, y el premio no es poca cosa.

Para finalizar, no quiero dejar pasar la ocasión para mostrar toda mi gratitud a las personas que durante estos días han estado dándome apoyo, preguntando por mi y teniéndome en sus oraciones. A todos/as vosotras quiero deciros que os llevo en mi revivido y recompuesto corazón. Muchas gracias.

Un encuentro de vida

Liliana Vega (Colombia)

En mi país, Colombia, la palabra Marfan es algo que tiende a ser desconocido, hasta en su escritura, algunos creen que se escribe "marphan" (el neumonólogo lo deletreó así), otros le ponen tilde "marfán". Por esa razón, cuando les comento sobre ello a médicos y amigos, no saben de qué hablo.

A medida que iba creciendo, me daba cuenta de que no era como mis compañeras de clase, pero la verdad, nunca le presté mucha atención. Solo en el momento en que empecé a sentirme muy enferma y a entender que realmente había algo diferente en mi, fue cuando decidí buscar por Internet (gracias a Dios existe esta herramienta) aquella palabra que años atrás había mencionado en ese entonces mi doctora Méndez, MARFAN. A medida que leía, revisaba mi cuerpo y encontraba que todo lo que allí decía tomaba sentido, ahora entendía por qué mi pecho era hundido, porque mis manos eran largas, y todo lo que esta patología comprende.

Sabía que debía empezar a tener ciertos cuidados, que las citas médicas y los medicamentos ahora formarían parte de mi vida. Pero me preguntaba: ¿Por qué no he visto otra persona parecida a mí? Y con el paso del tiempo, comprendí que no era fácil encontrar personas con el síndrome, además, la enfermedad, debido a su baja prevalencia, yo diría que es poco estudiada.

Aquí, en Colombia, el síndrome genético que más se presenta es el Down.

Pero mi deseo de conocer a alguien como yo, no se detenía. Deseaba conocer a alguien que hubiera vivido algo similar a mí, que se pareciera a mí, alguien que me contara su experiencia de vida, alguien que entendiera qué es ser Marfan. (Aunque dejo claro, que con esto, no me refiero a que mis familiares y amigos fueran ajenos a mi síndrome, todo lo contrario, el apoyo y cariño que me han brindado ha sido fundamental en mi vida).

Lo que no sabía era que este deseo pronto se haría realidad, gracias a Josefa Villarrubia, una personita a la que le debo mucho, no sólo por ayudarme en este encuentro que pronto tendría, sino que también me ha brindado mucha información que ha servido para que yo pueda guiar a mis médicos en el tratamiento (aunque no lo crean, así es).

Un día, recibo un mensaje de Josefa, en el cual me informa que a la Fundación Cardiovascular (la fundación queda en mi ciudad y es de las pocas instituciones que ha estudiado hasta ahora todo lo relacionado con el síndrome) llega una chica llamada Mily, proveniente de Ecuador, es Marfan y requería de una reconstrucción de la válvula mitral.

De repente sentí emoción al saber que vería a otra persona que como yo, tenía el síndrome. Así que con la ayuda de Josefa y de Facebook, me puse en contacto

con Lily, la mamá de Mily. Entendí que debía esperar para conocerlas, ya que se encontraban en todos los trámites necesarios para una cirugía. Estuve pendiente de todo lo que Lily nos contaba a través de su perfil en Facebook, estuve al tanto del día de la cirugía y de su proceso de recuperación. Una noche, mientras veía televisión, recibí la llamada de Lily para contarme que Mily ya se encontraba en habitación tras salir de UCI y podía ir a visitarla.

Por poco y grito de la emoción. Decidí que al siguiente día sería el tan anhelado encuentro. Después de alistarme, comprarle un detalle a Mily y después de una pequeña pasada por mi seguro médico (en ese entonces esperaba las autorizaciones de mi cirugía de escoliosis), tomé un taxi con rumbo a la Fundación Cardiovascular. Ya en la entrada de la fundación, sentí algo de nervios y emoción, pues sería la primera vez que tendría frente a mí a alguien con el mismo síndrome, alguien que me daría esa experiencia de vida que tanto había querido oír desde hace mucho tiempo. Estaba a pocos pasos de verla, eran tantos mis nervios, que hasta se reventó la liga con la que recogía mi bastón.

Tomé el ascensor y cuando llegué al octavo piso, mi corazón latía tan rápido que creo que me hubiese sido imposible contar sus pulsaciones. Ya frente a la habitación, toco a la puerta y a la primera persona que veo es a Lily, quien desde nuestra primera comunicación se portó muy amable y noté su gran amor de madre y lo fuerte y perseverante que es. Entro, saludo

al papá de Mily y giré y la vi a ella, era Mily, quien a pesar de encontrarse en recuperación, me mostró y me enseñó su fortaleza y ganas de luchar por lo que se quiere. Por primera vez, tengo frente a mí, a alguien muy parecido a mí, a alguien que con su historia y experiencia de vida, me mostrase que no estoy sola en esto, que hay más personas que tienen el síndrome, pero que por desconocimiento del mismo, no son diagnosticados ni tratados a tiempo.

Después de compartir detalles de nuestras vidas, y de quedar admirada de la fortaleza de Mily en su recuperación, me despido de ellos, deseando desde el fondo de mi corazón, volver a verlos antes de que se marchasen, si mi salud me lo permitía. Tomo de nuevo el ascensor en compañía de Lily, y salgo de la Fundación Cardiovascular.

Desafortunadamente no tuve la oportunidad de volverlos a ver, pero gracias a este encuentro, gracias a Mily y a Lily, hoy tengo más claro porqué estoy en este mundo, y los sueños que quiero cumplir. Y aunque en este momento me es difícil empezar a construir esos sueños debido a que, espero la programación de las cirugías de corrección de escoliosis y mi salud se ha deteriorado un poco, para mí está claro, que tan pronto esté recuperada, la Fundación Marfan Colombia será una realidad.

Caminos de la vida

María Julia Spiritelli (Argentina)

Una mañana al abrir mi computadora me encuentro con un mensaje “Te pido por favor que te hagas cargo de administrar la página de AMAR (Asociación Marfan Argentina), ya que por motivos de salud, Alejandra no se encuentra en condiciones por el momento. ¡María Julia a trabajar!” Firmaba la Dra. Mónica Segura.

Lo primero que hice fue enviar un mail a Alejandra para que me explique lo que debía hacer. Y como todas las cosas, me aboqué de inmediato a mi tarea, recibiendo y orientando, en la medida de mis posibilidades, a los que van llegando con sus consultas.

Entre tanto llegó el pedido de Óscar, de 25 años, quien, después de saludar, comenta que le han hecho un reemplazo de aorta ascendente y válvula aórtica por padecer el síndrome de Marfan. Pedía comunicarse con nuestra asociación para conocer gente personalmente y expresar su problemática.

Durante unos días perdimos el contacto, y después contó que había tenido problemas con el anticoagulante, y se lo reemplazaron por otro. Ahí empecé a hacerle preguntas por presentir que no tenía suficiente información. Me dijo que al principio sólo le informaron de su aorta dilatada, después lo derivaron a Buenos Aires y le pidieron varios estudios más, decidiendo reemplazarle sólo un tramo de aorta, ya que el resto tenía menos compromiso. Me ofrecí a acompañarlo

pensando que estaba solo en semejante situación. Entonces me contesta que hizo el prequirúrgico solo, sin avisarle a su madre que vive en Catamarca, porque se resistía a involucrarla, según sus propias palabras, por la situación económica y el resto de la familia que depende sólo de ella. Stella Maris, su madre, llegó tres días después de la cirugía.

Óscar seguía sin contestarme algunas preguntas, pero yo, maestra jubilada, insistía una y otra vez hasta que en un mensaje me dice:

"Recién entiendo lo que me venís preguntando. Me diagnosticaron a los seis años. Estaba conversando con mi madre al sol y ella vio que algo se movía en mi ojo izquierdo. Pensó que era agua, y luego fuimos a un centro oftalmológico, Santa Lucía, en la provincia de Tucumán, vecina a donde vivimos, y que no tiene la misma infraestructura en salud. Allí me operaron colocando una lente intraocular, y allí me dieron el diagnóstico de Marfan. Después de un tiempo, más o menos a los ocho años, empecé a tomar Atenolol en forma intermitente, ya que me deprimía. Alrededor de los dieciséis lo tomé regularmente. Los controles que me hacían eran muy superficiales, ya que vivimos lejos de una ciudad grande, y parece que los doctores no están al tanto del tema, y sumado a nuestra situación económica, que no es favorable...

Empecé a estudiar en la Universidad de Tucumán Ingeniería Química, completé el ciclo básico y me preparé para el examen de ingreso en el Ins-

tituto Balseiro. Después de mucho esfuerzo, apoyo anímico y ayuda de muchas personas, ingresé en 2010 a la carrera de Ingeniería Nuclear, donde curso el 4° año, y desde entonces vivo en Bariloche.

Al acceder a una obra social, apenas en la primera consulta, un cardiólogo me comunicó la necesidad de una operación urgente de alta complejidad. Tuve que dejar pasar el tiempo que la obra social indicaba, y fui derivado al Hospital Naval de Buenos Aires, donde me asistió el equipo del Dr. Daniel Taborda.”

Desde el alta hospitalaria están alojados en un hotel del centro de Buenos Aires. La obra social, se hace cargo de todos los gastos.

De todos modos quise conocerlos y quedamos en que el lunes 22 de octubre pasaría por su hotel. Llovía esa mañana, pero nada me detiene, y menos cuando doy una palabra.

El encuentro fue muy cálido, y al manifestarles de mi procedencia de padres huérfanos y una infancia llena de carencias, pero con sólidos valores como herencia, se abrieron tanto él como su madre a contar sus historias en la seguridad que los comprendía perfectamente.

Es desalentador que, en esta época, la gente con Marfan esté viviendo en estas condiciones, sin diagnóstico ni tratamientos adecuados, ni que hablar del resto de los que padecen enfermedades poco frecuentes.

Escuchar los pormenores de la odisea que este joven ha recorrido, y la entereza con la que se para de cara al futuro, me llena de admiración y felicidad. Al interesarse por conocer a Mariano (mi hijo) que está con mucha experiencia en batallar con el Marfan , lo invité a almorzar en un primer encuentro, y luego Alfredo, mi marido, los fue a buscar, y los trajo a casa donde compartimos una tarde, y hasta después de la cena, momentos muy emocionantes, este miércoles 24 de octubre del 2012.

Se entendió muy bien con Mariano, compartieron sus experiencias, se mostraron sus “cicatrices”, hablaron de sus gustos personales por la música, el ajedrez, que apasiona a Óscar, tanto que desea ser profesor, pero Mariano tiene otra problemática que lo “absorbe” por el momento.

Entonces Alfredo, desplegó toda su sabiduría en el armado del cubo mágico, que le llevó más de un mes del último verano completar, y Óscar estaba muy interesado.

Hasta se hizo amigo de las mascotas de la casa.

Intercambiamos números telefónicos, los invitamos a instalarse en nuestra casa, ya que deberá controlarse de ahora en adelante, y sobre todo seguir compartiendo esta cálida amistad que ha nacido gracias a la posibilidad que nos dan las comunicaciones en esta era cibernética.

Agradezco la posibilidad de contar esta VIVENCIA para seguir sembrando esperanza y apostar a la solidaridad entre los seres humanos.

Vivencias quirúrgicas

Barraquer 1973

Javier Guerra (España)

1

En torno a MML hemos conocido y vivido situaciones en las que nuestros más jóvenes amigos son protagonistas. Es el caso de Mily, la hija de Lily, y su reciente operación (te debo una hamburguesa campeona), es también el caso de Arturo, el hijo de Félix de Paraguay que pronto será intervenido quirúrgicamente... Hemos reflejado además en el blog de MML las historias de algunos jóvenes, como la de la carta de Juan Bautista, el hijo de Mario y Silvia, la afección de Rocío, la hija de Rosa Arias, el cuento que Laura Rosales dedicó a su hijo Dante, o la vivencia de Melixa con su hijo Luis Omar. Incluso hemos hablado de un recurso para facilitar el aprendizaje a los estudiantes con síndrome de Marfan: las pizarras digitales. Por si esto fuese poco, Josefa, encargada de la comunidad latina en la NMF, me habló de los jóvenes seguidores que tenemos en Chicago... Así que me puse a pensar en mis vivencias sobre Marfan de niño, y como resultado de ello nació este artículo.

El corolario de problemas debidos directa o indirectamente a haber nacido con el síndrome de Marfan antes de los 5 años es intenso en mi. Gastroenteritis aguda, hernia inguinal, episodios de convulsiones febriles... Jugaba tan tranquilo y de pronto me subía la fiebre, me quedaba mirando al techo y salían espumarajos

por mi boca (¿posible amigdalitis?). No había sábado o domingo que mi madre no tuviera que llevarnos a urgencias; a mi afectado de la garganta o a mi hermano con sus subidas de acetona. Los pesados zapatos que usaba y mi poca desarrollada habilidad motora me dejaron también como recuerdo un tabique nasal desviado por una tremenda caída de bruces, -y eso que nunca soporté el calzado ortopédico y no lo usaba-. Todo aquello afortunadamente pasó pronto, pero lo más significativo de esa etapa de mi vida fue sin duda mi doble operación en los ojos.

Me acercaba a la televisión porque no veía nada con claridad. Todo era borroso, y mi padre, ayudado por el Dr. Torres Sánchez-Pallasar, afamado oftalmólogo de Badajoz en aquellas fechas, consiguió que me atendiese el Dr. Joaquín Barraquer, toda una eminencia nacional, formador de muchos estudiantes que han pasado por su renombrada clínica Barraquer de Barcelona y referente internacional de algunas técnicas pioneras en el tratamiento de las afecciones oculares. Estábamos en 1973, y esto del Marfan no sólo era un síndrome poco frecuente, sino «raro» en toda la extensión de la palabra. Había que buscar al mejor y por suerte para mi, mi padre era obstinado. Aún conservo la correctísima y blasonada correspondencia que intercambiaron la gerencia de la clínica y él a efectos de acordar la primera cita y las posteriores gestiones que habrían de sucederse a mi favor. En una época en que tener teléfono en casa era un lujo al alcance de muy pocos, la escritura era el medio habitual de tratar con las instituciones.

El veredicto fue: luxación de ambos cristalinos. La técnica a emplear: la aspiración de estos. Me operó el mismo Barraquer padre (Joaquín). La operación me ha dejado de por vida con unas gafas (lentes) con cristales muy muy gruesos a las cuales agradezco, más o menos irónicamente, tanto las cosas bellas que he visto como las crueles burlas que he sufrido a lo largo de mi vida. Afortunadamente, mi visión es muy elevada, de entre el 80-85%, y no ha empeorado con los años, por lo que puede decirse que ambas operaciones fueron un clamoroso éxito para la época. Tanto es así que, según parece, las operaciones fueron filmadas para ser usadas en la formación de nuevos especialistas médicos.

Las dos intervenciones se sucedieron una tras otra en apenas 15 días, y yo realmente estaba disfrutando. Era mi primer vuelo en un DC-9 de Iberia, escuché gente hablando en otras lenguas, vi doctores con batas entalladas de diseño, -quien ha visitado la clínica sabe de lo que hablo: chaquetas cruzadas con cuello esmoquin...- Una ciudad nueva, edificios inmensos, larguísimos pasillos ostentosamente decorados, una escalera de caracol central... Años más tarde he pasado por esos lugares y aquellas salas, y aunque nada ha cambiado en esencia, me parecen mucho más pequeñas. Entonces todo era una sorpresa tras otra. No era consciente de la importancia de las intervenciones. Se me había dicho que me iban a arreglar la vista, y no había duda en mi que me hiciera sospechar el peligro que corría o pensar que algo pudiera salir mal.

Comía cuando debía estar en ayunas... Daba toda la guerra y el castigo que podía, como buen Marfan. De esta forma "animaba" yo la vida de mi madre que pasaba las interminables horas de mi convalecencia haciendo labores: ganchillo, punto de cruz... Antes de mi primera cirugía de la vista me resistía a la anestesia. Hacía esfuerzos por no dormirme, y traía loco al anestesista. Esto alargó el tiempo total de esa intervención, e hizo desesperar a mis padres que aguardaban la resolución de la operación. Para la cirugía del otro ojo seguramente me anestesiaron duro, porque no recuerdo nada.

Quince días con ambos ojos tapados a esa edad es una tortura, y yo me escapaba, cuando me retiraban el parche de uno de los dos ojos, por aquellos pasillos en un descuido de mi madre y, esquivando el puesto de enfermeras, entraba en otras habitaciones. Eran cuartos unipersonales y muy espaciosos. Así hice mi primera amistad allí, una chica de 9 ó 10 años, recién operada, que estaba con ambos ojos tapados y que bebía zumos con pajitas (cañitas) de papel. Creo que era de Valencia y que se llamaba Ana, Alicia... o algo similar. No volví a saber nada de ella en la vida, pero me acuerdo de eso como parte de mis descubrimientos y andanzas de aquellos días.

Cuando me quitaron definitivamente las gasas de los ojos, repetía machaconamente «yo no veo, yo no veo, yo no veo», y los médicos replicaban e insistían en que todo estaba bien. Efectivamente, hube de adaptarme; aprender a ver de nuevo.

11

Durante todo el periodo que estuve en aquella clínica, pero especialmente durante las operaciones, ayudaron muchos los regalos que recibí de mis padres.

Frente a la clínica Barraquer hay una tienda de instrumentos musicales -que aún hoy sigue abierta- en la que me compraron una flauta con una funda de plástico naranja. Dio vueltas por mi casa durante muchos años, hasta que un buen día desapareció de mis cajones misteriosamente. Es lo mismo. Yo nunca aprendí a tocar la flauta. Peor suerte llevó el otro regalo. Un "maletín de enfermera de la señorita Pepis" que había visto camino a la clínica en un escaparate de la calle Muntaner. Has leído bien. Se me había metido en la cabeza que quería ser médico. Ni me imagino como mis padres accedieron a darme ese capricho que, bajo la óptica de la sociedad de entonces, era un juguete sólo apto para niñas. Será porque ya casi era navidad y yo era muy insistente... Para mi eso no tenía importancia, sólo era un juguete más sin connotación de sexo alguna. No duró mucho, porque antes incluso de que me quitasen las gasas que tapaban mis ojos, ya había perdido la mitad del contenido de aquel maletín plástico que parecía un botiquín. De haber tenido ese juguete otro nombre, mi padre no hubiese pasado tanta vergüenza.

Siguieron a la operación casi 3 meses de revisiones y pruebas. De aburridas horas sin hacer nada en

casa de amigos y familiares de mis padres, donde nos quedábamos allá en Barcelona. Mi padre, que había estado los primeros 15 días, durante las operaciones, se volvió a Badajoz a seguir trabajando, y mi madre pasó todo el tiempo conmigo. Sólo recibimos la visita de mi abuela materna que trajo a mi hermano para que nos viésemos unos días. Fue entonces que mi motricidad fina empezó a mejorar y aprendí por fin a usar el cuchillo y el tenedor correctamente. Con casi 4 años ya iba siendo hora.

El peor momento de todos fue cuando me quitaron los puntos. Entonces las operaciones no eran por láser. Sencillamente no existía eso aplicado a la cirugía ocular. Si eres aprensivo/a sigue hasta el próximo párrafo y no leas esto. Fue con unas pequeñas pinzas que, uno a uno, se me retiraron los puntos de ambos ojos. Una experiencia torturadora que afortunadamente pasé asombrosamente tranquilo.

La última visita fue con el Dr. Barraquer en su despacho. Después de las operaciones me había atendido su equipo. Él estaba dentro de una mesa circular, como en un platillo volante. Impresionaba ese derroche de fantasía. Después de eso iniciamos el retorno a casa. Mi padre había regresado a buscarnos a mi madre, -que estaba rabiosa por salir de la gran ciudad-, y a mi. Pero, a modo de despedida, decidieron visitar Montjuic, donde había un parque de atracciones. Tomamos algunos refrescos en un bar al aire libre que tenía forma de ballena recubierta de pequeños azulejos como los de las

piscinas, y su boca abierta era la barra donde se servían las bebidas. Frente a ese monstruo había una colección de camas elásticas en la que verdaderos artistas saltaban y hacían piruetas en el aire. Yo quería probar aquellas camas contra la recomendación médica y, a causa de mis berreos y lloros, mi padre me permitió ponerme sobre una de ellas y saltar un poco no muy alto, sin hacer mayores filigranas, por supuesto. Se veía el miedo reflejado en sus caras -sobre todo la de mi madre- ante un posible desgarro ocular.

Después partimos, y el regreso fue largo, pues se estaba produciendo la que sería una de las primeras huelgas de transporte de este país, y no había taxis en toda Barcelona y luego de llegar a Madrid pasamos casi un día esperando en la terminal de autobuses para poder por fin dormir en casa.

De todo aquello me quedan algunas inolvidables sensaciones, como los olores; la asepsia, el olor a limpio pero no a hospital. Y sobre todo la comida, especialmente la sopa. Es un tipo de olor que no he vuelto a encontrar en ninguna otra parte. Barraquer era, en ese momento, un modelo de lo que los hospitales serían más adelante.

Pese a todo lo vivido, y tras algunas dolorosas pérdidas en mi familia, el Marfan para mi ha seguido siendo, durante muchos años, una etiqueta más, como el ser caucásico, o ser europeo, es decir, era algo que me definía pero que no sabía muy bien qué significa o qué consecuencias traería a mi vida.

Agradezco no haber sabido lo que me pasaba entonces, y supongo que mis padres tampoco estaban suficientemente informados. Luego de eso, ya de adulto, lamento no haber tenido la información necesaria para actuar preventivamente por mi salud y la de los míos.

Entonces eran otros tiempos, no se sabía nada de Marfan, y es comprensible que fuese así. Hoy no tenemos excusa para no estar informados y buscar los mejores especialistas médicos.

Hospitalización

Javier Guerra (España)

Cuando se acercaba la fecha de la hospitalización para mi intervención programada, me decían, desde el teléfono de la lista de espera, que me llamarían pocos días antes para que viniese al hospital para hacerme las pruebas pre-operatorias y al día siguiente me intervendrían. Había que coordinar a la familia, pedir permisos de trabajo, planificar los gastos... Nos dijeron que la hospitalización no pasaría de los 10 días, pero la cosa no fue así.

Este artículo no pretende ser una crítica, sino un aviso para que puedas ser previsor/a ante tu próxima hospitalización.

Múltiples son los problemas que surgen cuando uno está en un gran hospital que pueden retrasar tu salida. Logística, falta de camas, problemas médicos...

Mi caso es un corolario de todos ellos. Primeramente la entrada al hospital se retrasó más de lo previsto. La lista de espera se alargó demasiado. A mi llegada al hospital me dijeron que al día siguiente no podrían operar porque no había camas libres en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para ubicarme tras la intervención. Más me hubiera valido llamar por la mañana, antes de viajar, para confirmar que todo seguía en pie para mi operación.

Entre medias, en el hospital, esos días, se cruzaron un trasplante y varias urgencias, lo que hizo que mi operación pasase de programarse inicialmente un martes a realizarse finalmente un viernes. Y si tu doctor pasa consulta, ese día tampoco te operará. Cada día había que esperar noticias. ¿me operan mañana? Quizá si, quizá no...

Tras la cirugía pasas a la UCI y ahí estás el menor tiempo posible. Si tienes la mala suerte de ingresar en fin de semana, esto también retrasará tu subida a planta, porque los médicos que supervisan a los pacientes esos días escasean, y en vez de 24 horas, -siempre contando con que no surja ningún problema médico claro-, puedes pasar 48 horas o más en UCI, aunque estés listo para salir de allí.

Tras la cirugía y la subida a planta, las pruebas médicas y la recuperación son determinantes para tu regreso a casa.

Cuanto antes empieces a comer, a dormir bien (en UCI es imposible, con las luces encendidas día y noche, los monitores de seguimiento pitando, el trasiego constante de enfermeras medicando y monitorizando a los pacientes...) y cuanto antes comiences a salir de la cama y caminar, antes te irás.

El tema respiratorio es tan importante... hacer los ejercicios pautados es fundamental para estar bien. Si todo ha ido perfecto, entre 8 y 10 días después de la intervención deberías estar en casa.

En mi caso todo esto fue bien, pero surgió un problema: acumulación de líquido en el pericardio. Hube de esperar una semana para poder repetir la prueba que lo detectó, una ecografía, pues había que ver si dicho líquido se había reabsorbido solo, y no fue así, así que a esperar de nuevo fecha para intervenir y sacarlo de ahí.

Si tienes la desgracia de padecer una infección hospitalaria, suma días, o incluso semanas, y complicaciones. Ojalá no te ocurra.

Como último «regalo», tras la retirada del tubo respiratorio, mis cuerdas vocales quedaron «tocadas», por lo que hube de empezar a tomar corticoides que me subieron la cuenta de glóbulos blancos extremadamente, lo que hizo pensar a mis médicos que padecía una infección importante. Nuevas pruebas de sangre, de orina y días de prevención por si acaso...

Escribo todo esto desde el hospital cuando cumplo hoy aquí tres semanas. Aún no he salido y ya no sé si pasará algo más, pero no quiero acabar este artículo dando una impresión equivocada. En este tipo de intervención muchas cosas pueden salir mal, y no hay ningún otro lugar en el mundo donde prefiriera estar que aquí si surgen esos problemas. Hay que saber ser paciente y ser un buen paciente.

Te recomiendo que busques tu modo de ocio e intentes estar conectado con tus familiares y amigos. Aprovecha para leer o incluso escribir. Si hay biblioteca en tu hospital, mira a ver si además tienen actividades culturales. Conoce y relaciónate con los pacientes de tu planta. Esta experiencia será en el futuro como haber hecho el servicio militar, podrás contar historias interesantes y visitar viejos amigos de hospitalización. Es una vivencia que conviene aprovechar, pero ahora que sabes los problemas que pueden surgir, debes saberla planificar.

No hay que rendirse nunca

Maite Álvarez (España)

Mi nombre es Maite, tengo 31 años y toda una vida por delante. A mí me detectaron el síndrome de Marfan sobre los 11 años, y desde ese entonces vieron que en algún momento me tendrían que operar del corazón, al tener también afectado los pulmones por un enfisema lobar no se atrevían a intervenirme siendo tan joven... y así pasaron los años, haciéndome pruebas, vistas médicas, cambios de médicos, cambios de hospital... A finales de mayo de este año y después de sufrir un neumotórax severo en enero, se deciden a operar de dilatación de aorta con la técnica David, cerrarme una Comunicación Interauricular (CIA) y viendo que quizás mis pulmones no aguantan la operación se arriesgan a operarme también de los pulmones, haciendo una reducción de volumen pulmonar en el pulmón derecho. Era una operación de alto riesgo, no sabían cómo iba a salir todo, como sería mi recuperación... pero todo salió genial. El relato que tenéis a continuación lo escribí dos o tres días después de salir del hospital, 23 días después de la operación. Es duro en algunos momentos, pero hay que quedarse con el mensaje final, ¡SIEMPRE HAY QUE LUCHAR!.

14 Junio, ¡¡el gran día!! CRÓNICA DE UNA OPERACIÓN ANUNCIADA. Nervios, lágrimas, estrés, ¿está todo perdido? Médicos que entran con malas noticias, Dra. Berastegui, la única positiva, me envían a casa a des-

conectar unos días... ¿desconectar? ¿Cómo se hace eso? Vuelvo a ingresar (10.06.10), nervios, lágrimas, estrés, MIEDO, inseguridad, ¿cómo irá todo? ¿Saldré de esta? ¡Quiero que pase ya todo!, la noche anterior una pastillita y a dormir, pero ni con esas, vuelven los nervios, las lágrimas, el miedo... finalmente me duermo... Me despierta Rosa, la enfermera, "¡ánimo hoy es un gran día!", me dice (14.06.10)... Nervios... ¡¡Mamá, Lourdes no quiero operarmeee!! Lágrimas... Viene toda mi familia, rodean mi cama, pero yo ya estoy drogada, nos vemos luego... nos vemos luego... ¡nos vemos luego Dani!...luces en el quirófano... a dormir.... Horas de espera, muchas horas... muchas... ¡Todo ha ido bien!... Me despierto entubada... mi familia me ve pero yo no lo recuerdo... ¡Dani estoy bien!... Me quitan el tubo... ¿¿estoy viva?? ¿¿No me he muerto?? Le digo a la Dra Torrent, lloramos ella y yo... Pero yo no me acuerdo... Dos días en la UCI, mi familia me viene a ver con sus batas blancas... Las horas pasan rápido, la medicación es tan fuerte que no me entero de nada... A la habitación, la 227 me espera... Dolor, incomodidad, lágrimas, la cicatriz... ¡Que grande la cicatriz!... Lágrimas... Me duele... Nolotil, Tramadol ¡¡mi salvación!!... Dos Drenajes, cuatro tubos dentro de mí, dos cables conectados a mi corazón... Médicos, más médicos, ya no me dan malas noticias, todo son caras sonrientes... Todo ha salido bien, soy una valiente... Tengo buen aspecto... Todo ha salido bien... ¡¡No se lo esperaban!! ¡¡No me conocen!! Subir bolas... Dolor, cambio de postura, dolor... ¿El mejor momento del día? El baño en la cama, gracias María y Vero (enfermera y auxiliar)... Una semana después me levantan de la cama al sillón... Ya soy un po-

quito más libre. Tos... Dolor... Paracetamol... Lágrimas... Agobio, miedo, ¡no puedo más! Mis amigos me traen globos, me decoran la habitación... ¡¡Si que puedo, siempre para adelante!! Subir bolas... Facebook, lágrimas, emoción, ¡cuánta gente se acuerda de mi!! Móvil en silencio, no puedo hablar, estoy cansada... Espinacas con patatas y caldo (¡uuggssss!)... No puedo con los drenajes... ¿Y si te quitamos uno?? ¡¡Biennnn, el drenaje del corazón fuera!! Si que puedo, si que puedo... Dolor, ibuprofeno... Rx, que frío por los pasillos. Nueva compañera de habitación. ¡¡¡Me puedo levantar!!! Puedo ir al lavabo... Me agoto, ¡¡no puedooo!! ¿Al pasillo? Mañana. ¡¡Mamá no puedooo!!! Un gran abrazo y para adelante... ¿Damos un paseo?... Mi suegra me llena la despensa... ¡no tengo hambre! Mis cuñados me hacen reir, mis hermanos me suben la moral... Subir las bolas... Pulmón en expansión... Dolor... Agonía, un médico por favor... ¡¡¡No puedo más!!! Sudor frio, lágrimas... ... ¡¡¡Morfina!!! Ya pasó... No puedo dormir, ¿y si me duermo y no me despierto?, tengo que mantener los ojos abiertos... ¡¡Miedo!! Sueño... ZZZzzzzZZ... Dani no puedo más... ¡¡Un gran abrazo y para adelante!! Mi familia no me deja en ningún momento sola. El pulmón sigue expandiéndose... Me alegro, ¡¡pero duele mucho!!! Ya queda menos... Fiebre... Fuera vía central... Fiebre... Paracetamol... No puedo dormir... Me molesta la cicatriz... ¡Qué grande es! Fuera drenaje del pulmón, ¡se acabaron las fugas! Pulmón cerrado y expandido... Sorpresa de los médicos... Ya puedo andar, ya no me agoto... ¡¡Soy libre!!... ¡Ya subo escaleras!... Que bien me siento... ¡La cicatriz no es tan grande! Estornudo, dolor!!... ¿Damos un paseo? Me pongo las bambas y ¡a

recorrer pasillo! Gracias Sandra, Tatiana y Sonia (enfermeras)... Subir bolas... Respirar... ¡¡Relajación!! Paseo para arriba y para abajo... Fiebre. Fuera antibióticos, fuera vía... Fiebre... ¡¡¡McPOLLO!!! patatas, chocolate... ¡Ya como un poquito más!... A dormir... ¡¡Tramadol de mi corazón!! Ya no tengo fiebre... ¡Mañana te vas para casa! ¡¡¡Dra. Eli, júramelo!!!, ¡Te lo prometo! Rosa me quita los cables del corazón... ¡¡¡¡¡Hoy me voy para casa!!!!! (6.07.10) Lo conseguí... ¡¡Prueba superada!! Ahora, en casa, un poquito más de esfuerzo... Más lágrimas... Dolor, incomodidad, risas, Dani a mi lado, llamadas... El Facebook, no duermo... Pero ¡¡¡¡ESTOY VIVAAAA!!!! La vida es bella, con sus cosas buenas y sus cosas malas!

Mil gracias a Dani y a mi madre!! A toda mi familia, Lourdes y familia, Toni y familia, papá. Mis suegros, ¡¡mis cuñados!! Gracias a Sonia, Raquel y Hochi por hacerme de canguro... Gracias a todos mis amigos. Amigos de SIMA, vosotros me entendéis más que nadie... ¡¡¡Nunca nos rendiremos!!! Gracias a todos los amigos del Facebook por estar tan pendientes de mi. ¡¡¡Gracias de corazón a todos!!! ¡¡Os quiero!!

Y mi eterno agradecimiento al Hospital Vall d'Hebrón de Barcelona, al equipo de cirugía cardíaca del Dr. Galiñanes, al equipo de cirugía torácica del Dr. Solé, a todo el equipo de la UCI de cardiología, al equipo de enfermeras y auxiliares y en especial al Dr. Evangelista.

La experiencia que cambió mi vida

Mario Acosta (Chile)

Hola, soy Mario Acosta, soy de Valdivia, Chile. Tengo 24 años y este año me enteré que padezco síndrome de Marfan. Me extrañó que los médicos no me lo hayan descubierto antes -tal como leí en este Blog que le pasó a Roxana Ybañez- ya que tengo muchas características de una persona con Marfan; soy más alto de lo promedio en mi país, tengo una curvatura en la espalda, miopía... Recuerdo que, cuando niño, mis padres me llevaron a realizarme exámenes de crecimiento y los resultados no arrojaron ningún problema, más que el comentario de los doctores: que tenía los dedos largos y que mi altura se debía a un traspaso de genes por parte de la familia de mi padre.

La manera de enterarme de que tengo Marfan es la peor que se puede experimentar, ya que el 18 de febrero de este año, estando de vacaciones donde una amiga, en otra ciudad (Castro, Chiloé) sufrí la ruptura de la aorta ascendente. Estaba en el computador a punto de acostarme a eso de las 4 a.m. sentí un golpe no muy fuerte pero el dolor subió de manera casi inmediata a mi mandíbula, lo cual me asusto mucho. De alguna manera presentía que la cosa iba para mal y bueno, después de tratar de tranquilizarme, quise acostarme pero cada vez que lo intentaba, sentía como si unas garras me apretaran por dentro del cuello, debajo de la

mandíbula. Después, al ver que no había mejoría con el dolor, le pedí a mi amiga que me llevara al hospital. Fuimos y el médico me dijo “no te preocupes, no tiene que ser del corazón, probablemente fueron jugos gástricos que saltaron muy fuerte y eso te hace doler la mandíbula”. Al oír que no era del corazón quede desconcertado pero aliviado, pues no debía ser nada grave. Luego me inyectaron un calmante y me recetaron unos medicamentos. En ese momento ya eran las 5 a.m. y lamentablemente tuvimos que caminar 5 cuadras para llegar a la única farmacia que estaba atendiendo a esa hora. Luego volvimos a la casa de mi amiga, me tomé los medicamentos pero el dolor no pasaba, de hecho empeoró con el transcurso de las horas.

A eso de las 9 a.m. no podía más del dolor, y además me había dado con jaqueca, lo cual lo hacía más insoportable aún, por lo tanto volvimos al hospital. Les conté a los doctores que el dolor no cesaba y ellos inmediatamente me pusieron a una camilla y me hicieron un electrocardiograma que arrojó un mal resultado, y lo repitieron arrojando el mismo resultado. En ese momento un doctor le dijo a mi amiga, “tu amigo sufrió un problema al corazón y tendrá que ser trasladado de urgencia a otra ciudad para que lo operen”. En aquel momento, obnubilado por el dolor le pregunté al doctor “¿voy a morir?”. Pero él rápidamente me respondió “no, no te preocupes, vas a estar bien”. Me pusieron morfina, lo que me alivió el dolor y el trance que estaba pasando.

Todo esto fue tan rápido que no lograba comprender la gravedad de mi situación. Mi amiga nunca se alejó de mi lado y en uno de los momentos que estaba en la camilla, le pedí su celular para llamar a mi mamá. Le conté que estaba hospitalizado, pero que me sentía bien, que no se preocupara. Luego de hacerme unas radiografías y exámenes llega un doctor que me dice "sabes Mario, no te voy a mentir, lo que has sufrido es grave, se te ha reventado la arteria aorta, la única solución es operarte y debido a lo delicado de la situación lo más probable es que te vayas a morir, pero he venido en una avioneta para trasladarte a otra ciudad para que te operen, pero no te preocupes, haremos lo posible por ayudarte". Aún en ese momento no asimilé la gravedad de la situación y me hizo firmar un papel que decía que yo estaba al corriente de los riesgos de la operación y que aceptaba las posibles consecuencias. Yo lo firmé inmediatamente y después de eso todo es borroso en mi memoria, recuerdo haber estado unas horas en el hospital de Ancud, antes de que me trasladaran a Concepción en avioneta (45 minutos de vuelo aproximadamente). El otro problema que supe después que me operaron fue que la altitud también pudo haberme matado, la presión era mucha para yo viajar en avioneta con la arteria rota. Los médicos de Concepción pensaron que iba a llegar muerto, bueno... afortunadamente no pasó. El recuerdo más marcado que creo tendré por el resto de mis días es el haber estado en la camilla antes de que me pusieran anestesia general, ya

que en ese momento sabía que tal vez no iba a despertar nunca más, y no iba a poder volver a ver a mi hermano, a su hermoso hijo de 1 año y 4 meses (en ese tiempo) y a mi mamá. Eso me hizo quebrarme y lloré desconcertando a los que estaban en la sala, rompiendo el silencio que había en aquel momento.

La cirugía comenzó a las 9 p.m. del mismo 18 de febrero, concluyendo a las 3:30 a.m. del día siguiente. Después comenzaron las 48 horas de observación para ver cómo respondía, estando seis días en coma. Al despertar no recordaba nada de lo que había pasado ni dónde estaba, pero mi mamá me contó todo, lo que fue muy fuerte pero a la vez hizo que lo ocurrido comenzara a tener sentido. Después de haber pasado una semana en cuidados intensivos y otra semana en el sector de enfermos del corazón me dieron de alta y pude volver a mi querido hogar.

Lamentablemente no es el fin de mi historia, primeramente porque ahora ya no puedo hacer ningún esfuerzo físico mayor, no debo comer cosas que contengan sal, no puedo fumar ni tomar alcohol, que son cosas banales pero que al cambiar tan drásticamente me ha hecho reflexionar acerca de mi nueva vida. Una vida más frágil, pero vida al fin y al cabo. Debo tomar pastillas para la presión, para el corazón y anticoagulantes (neo-sintrom) de por vida. Debo chequear periódicamente mi arteria, para ver si me puede aparecer otro aneurisma, además de la vista y los dientes.

Desde la operación he tenido una serie de dudas que he ido respondiendo por mi cuenta, consultándole a los doctores cada vez que puedo, como por ejemplo el peligro que corremos con las infecciones los implantados de alguna prótesis o como en mi caso con una válvula aórtica de titanio. Pero luego de consultar médicos, otorrinos, dentistas e infectólogos, puedo decir que no es algo tan grave si uno se cuida, lo que debería hacerse estando o no operado. Las infecciones no son algo tan extremo como para que, si uno las tiene, afecten a la prótesis inmediatamente, pero lo que sí sucede es que, algunas, no se logran eliminar por completo con los medicamentos, y se hacen resistentes a estos. Esta es una de las cosas que me ha tocado aprender y espero poder resolver futuras dudas que tengo junto a uds. y poder responder las que yo pueda también.

Les agradezco por su atención y les deseo suerte a todos los que pasan por esto de las enfermedades raras. Muchas veces nos toca saber más que a los mismos doctores.

Gracielita

Fernando Álvarez (México)

1

Quiero compartir con ustedes mi experiencia reciente con Marfan, nuestras vidas tienen muchas cosas en común, están llenas de experiencias especiales o diferentes marcadas por nuestras características, creo que es muy importante para los que vivimos con esta condición, conocer cómo viven con Marfan otras personas, y la forma en que se resuelven estas situaciones.

El miércoles 30 de marzo de 2011, Graciela, prima hermana mía, con síndrome de Marfan, acudió al Instituto Nacional de Cardiología a su chequeo de rutina, un ecocardiograma. Ella se sentía bien, no tenía ningún dolor o molestia, era su chequeo programado cada seis meses.

Durante el estudio, notó que el doctor que lo realizaba se levantó varias veces para ir a consultar con otros doctores que de inmediato acudieron a ver el monitor del ecocardiógrafo. Le dijeron que necesitaban hacerle otros estudios y la trasladaron a la Unidad Coronaria, en donde le tomaron unas placas del tórax, aunque ella se siente perfectamente capaz no le permitieron bajarse de la cama, ni hacer ningún esfuerzo, más tarde, una resonancia magnética y el diagnóstico del doctor.

Presenta una ruptura de la arteria aorta con hemorragia. El doctor que la tiene a su cargo dijo que sería necesario una cirugía de urgencia. En el ecocar-

diograma, las placas de tórax y la resonancia magnética aparecía una mancha negra en la arteria, una hemorragia. Graciela no se sentía mal, estaba impaciente por saber qué tan grave es su problema y qué procedimiento van a tomar los médicos. Un stent fue otra propuesta de uno de los doctores. Al día siguiente, el doctor nos dijo que habría que esperar 72 horas para ver cómo evoluciona y que luego de ese tiempo, reunidos en comité, los médicos resolverán qué procedimiento van a seguir.

Por lo pronto, no hay nada que hacer, mas que esperar. El lunes 4 de Abril, mi prima sigue hospitalizada, bajo un estricto control médico pero en espera de la resolución de los médicos sobre su caso. Graciela, diagnosticada Marfan hace 5 años, hace unos dos años sabía que su aorta estaba con una dilatación alrededor de los 4 cm. Por eso el doctor, además de los medicamentos le había recomendado un chequeo más frecuente. Ella es maestra en la Universidad del Valle de México. Tiene 50 años y un hijo de 22 años con Marfan.

La historia de Graciela me hace reflexionar en varias cosas que sabemos acerca de Marfan.

Una disección es una consecuencia frecuente del aneurisma aórtico, pero una disección no es lo mismo que una ruptura de la arteria. En la disección, la sangre forma un canal falso dentro del tubo de la arteria y puede rasgar la arteria provocando una hemorragia. Una ruptura de la arteria es una herida, una abertura de la arteria sin formar un canal falso dentro de la aorta. Al final de cuentas, aparte de la dilatación de la aor-

ta, la ruptura de la arteria tiene también como consecuencia una hemorragia y posibles complicaciones que, con cualquier esfuerzo, o espontáneamente, causen el agravamiento de la situación. Esto nos lo explicó el doctor a cargo de mi prima.

La dilatación de la arteria aorta y la ruptura con hemorragia no presentó ningún síntoma que mi prima pudiera notar. Gracias a que tenía su cita programada en el Hospital es que se pudo detectar el problema, de haber estado en su casa o en su trabajo pudo agravarse su situación y tal vez, haber necesitado su traslado y una cirugía de urgencia.

En muchos casos, no se presentan síntomas o molestias evidentes hasta producirse la disección de aorta, y para entonces, su tratamiento suele ser de altísimo riesgo, y en muchos casos, con fatales consecuencias.

En el verano de 2004, yo presentaba una dilatación de la aorta por arriba de los 5 centímetros. Tiempo atrás, mi vida transcurría más o menos normalmente, en las noches principalmente, me dolía el pecho, la espalda, tenía mareos y me faltaba el aire. El doctor me hacía un electrocardiograma y me decía que todo estaba bien, que seguramente se trataba de stress por el trabajo. Me recomendaron otro doctor en el Hospital de Cardiología y luego de varios estudios, me diagnosticó Marfan y me dijo que mi aorta ya presentaba una dilatación muy grande. Pero llego el momento, en agosto de 2004, en el que el doctor que llevaba mi caso me dijo que ya debería estar hospitalizado, que ponía en peligro

mi vida si seguía fuera del hospital. Ya internado, aunque me sentía capaz de moverme, caminar, subir escaleras, no me dejaban levantarme de mi cama. La cirugía consistió en cambiar la raíz aórtica por un tubo de Dacrón y la válvula aórtica por una mecánica. Fue un éxito mi operación, y estoy completamente restablecido. Mi hermano Rafael, dos años mayor que yo y con síndrome de Marfan, me dijo: “Platícame por todo lo que pasaste, porque estoy seguro que voy a necesitar lo mismo que tú” Yo le dije que no se preocupara, en su estudio habían detectado una dilatación de la aorta muy pequeña, así que de seguro pasaría mucho tiempo antes de que el tuviera que operarse.

Habían pasado sólo seis meses de mi cirugía. Mi hermano Rafa se encontraba, una tarde de febrero de 2005, muy tranquilo merendando en su departamento, vivía solo. De repente sintió un ardor que recorría su pecho, su espalda y llegaba hasta sus piernas. Quería levantarse a tomar el teléfono para pedir auxilio y se cayó al suelo. Con muchos esfuerzos logró jalar del cable el aparato y comunicarse con mi hermana. Tardó alrededor de una hora en llegar al servicio de urgencias del Hospital de Cardiología. El doctor que lo recibió nos dijo que se trataba de una disección de la aorta ascendente y descendente, de la cabeza a las piernas, y que no se podía hacer nada mas que esperar. Era mejor que el tiempo que le quedaba de vida, que era muy poco, lo pasara en su casa con su familia y no en el hospital. El doctor me dijo que seguramente mi hermano debería

haberse operado al mismo tiempo que yo. Que no presentaba síntomas pero que su aorta debió estar entonces muy dilatada.

Rafa no se percató de que su aorta estuviera tan dilatada, no tenía síntomas, después, no había nada qué hacer mas que esperar.

Gracielita no se percató que su aorta estaba rota, tenía una fuga y hemorragia, no tenía síntomas, y por lo pronto, no hay más que esperar a que los doctores decidan qué hacer en su caso.

Yo tuve una dilatación muy grande, tenía síntomas, se detectó a tiempo para estar en tratamiento y preparar la cirugía. Todo salió muy bien. Tuve mucha suerte. Espero que mi prima tenga la misma suerte que yo.

No debemos dejar que las cosas se compliquen al punto de “No nada que hacer, mas que esperar”.

Actualizaciones cronológicas al artículo

Actualización 2011-04-11: Hoy es el gran día. Hoy Gracielita se dispone a detener su paso, alzar la mirada y vislumbrar el camino con nuevo ánimo, con mejores expectativas de vida. Emprender, tras un descanso, su camino. Dispuesta a enfrentar cualquier riesgo con valentía, sabe que tendrá un corazón renovado. La Pascua se adelantó para Gracielita, Hoy es su Pascua. Deja atrás todo aquello que le hacía daño y le lastimaba para renovar su corazón, sus sentimientos, su fe. Su vida.

Ayer, las indicaciones acerca del procedimiento quirúrgico y la autorización de la cirugía marcaban un grado de riesgo que ella se negó a ver. “¿Para qué, si estoy decidida a operarme?” y firmó sin ver. Con seguridad y serenidad asombrosa simplemente concluye: “Mañana es el gran día.”

Que Dios ilumine al Dr. Barragán y la ayude a ella a superar este trance. Así sea.

Suerte Grace.- Con fe, ánimo. ¡saldrás adelante!

La cirugía es hoy lunes 11 de Abril a las 14 hrs. En el Instituto Nacional de Cardiología.

Actualización 2011-04-14: Como estaba pautado Graciela fue operada el lunes, y efectivamente su aorta estaba disectada. Ha tenido complicaciones importantes y ayer ha tenido que ser intervenida de nuevo. Esperamos más noticias.

Actualización 2011-04-20: Tenemos estupendas noticias sobre la salud de Graciela. Pese a las complicaciones, que incluían sangrado y derrame pleural, ha salido con bien de todo eso, y ya está extubada. Está sentada y hablando con sus familiares y pronto la mandarán a planta.

Nota de MML: Los que estamos siguiendo los progresos de Graciela estamos muy emocionados. Gracias Fernando por mantenernos informados. Mucha fuerza Graciela. Seguimos a tu lado.

11 La montaña rusa

Hoy, martes 19 de abril, Gracielita manifiesta una gran mejoría. ¿Qué ha pasado del fin de semana a esta fecha? Que poco a poco se ha ido disminuyendo la dosis de los medicamentos y Grace, igualmente poco a poco, fue regresando a nuestra realidad. El viernes abrió los ojos y parecía hacer esfuerzos por comunicarse. Sábado y domingo permaneció muy estable en su presión arterial y frecuencia cardiaca, ya no existen rastros de hemorragia. El doctor nos dijo que ésta etapa por fin la ha superado. Ayer lunes la extubaron y le fueron retiradas dos sondas del tórax. Ayer mismo la trasladaron a terapia intermedia y la sentaron en un sillón. Ya pudo platicar con Luis, Ceci, Eva y María Luisa. Hoy permanece en terapia intermedia con el neumo kit que drena el líquido que acumuló en los pulmones pero ya da instrucciones sobre sus pendientes del trabajo, lo cual quiere decir que va mucho mejor. Esperamos que le puedan retirar los tubos y catéteres que todavía tiene para que la puedan pasar a su cuarto en el noveno piso, que se ha convertido en lugar de reunión, oratorio y centro de operaciones familiar en la ausencia de Grace.

El caso de Grace, como el de Rafa (N. Ver artículo anterior), son singularmente extraordinarios. Son casos ejemplares de eficiencia médica, fuerza de voluntad y actitud positiva ante la vida. Evita lo expresó muy bien. “Hemos estado en la Montaña Rusa de las emociones”.

De la incertidumbre acerca de su gravedad a la definición del procedimiento: “¿La operan o no la operan?”, “¿Es candidato o no?” "¿Saldrá bien?" Horas de angustia. El cirujano: “La operación aunque complicada, resultó bien” “Ya va a salir del quirófano.” horas interminables. “¿Porqué no sale?" La Enfermera: “Hubo complicaciones, habrá que operar nuevamente, habrá que esperar” La Hemorragia, el derrame pleural, una posible neumonía... Se contuvo la hemorragia, la pudieron cerrar, no hay neumonía. Está estable y bien. Ya despierta. Tiene muchas molestias. La extuban. Ya platica, ya ordena, ¡Ha regresado!

Los cirujanos, los médicos, la familia, todos nos subimos en el tren de la montaña rusa de Grace, y ella ahora nos lleva más tranquilos, cuesta arriba, en su recuperación. No ha terminado el viaje. Esperamos muy pronto verla salir por la puerta con su oso de peluche en brazos y nosotros con ella.

Gracias a Dios.

Aneurisma Recurrente

Fernando Álvarez (México)

1

Hace justamente ocho años, fue a principios de septiembre cuando tuve mi primer cirugía de aorta. consistió en el cambio de válvula aórtica y raíz aórtica por un tubo con una válvula mecánica.

El cirujano fue entonces el Dr. Valentín Herrera. Hacía unos meses que iba siendo valorado periódicamente el crecimiento del aneurisma con estudios de imagen, hasta que, de forma programada, llegó el día de la cirugía. El resultado fue buenísimo, mi recuperación fue muy buena, y en pocos meses mi calidad de vida mejoró enormemente. Me volví fan de la bici, y todos los días salía a correr con Nina, mi mascota.

En abril pasado, en un estudio de ecocardiografía encontraron que mi aorta se había dilatado nuevamente pero ahora en el nivel del abdomen, por debajo de donde conecta con los riñones y arriba de donde se divide para cada una de las piernas. Aneurisma Aórtico Abdominal, con una dilatación de 4.8 cm. Entonces mi próxima cita con el cardiólogo estaba programada hasta enero de 2013, el doctor que realizó el estudio me dijo que había que adelantar la cita. En mayo me fui de vacaciones a Suecia y regresé a fines de junio. A principios de julio, en una tomografía el aneurisma tenía ya

una medida de 6 cm. Y el cardiólogo me habló de la cirugía. El margen de tolerancia para un aneurisma de este tipo es de 5 cm y yo ya me había pasado, con el riesgo de una ruptura de la aorta, lo que complicaría mucho la situación. La indicación fue reposo y tratamiento con Losartan y Metoprolol para mantener una presión arterial y ritmo cardíaco en niveles bajos. Y a esperar la cirugía que, me decía el doctor, podría ser en enero de 2013. En tanto valorarían cuál de los dos procedimientos posibles convenía más en mi caso.

Cuáles eran esos dos procedimientos?

Uno: La cirugía abierta en el abdomen, abriendo la arteria aorta y colocando un tubo de fibra de dacrón en su interior y revestido nuevamente con la pared de la arteria. Este procedimiento proporciona firmeza a ese sector de la arteria que se encuentra debilitado y recupera su tamaño y firmeza. La cirugía dura alrededor de cuatro horas, con anestesia general y canalizado en una arteria por donde se proporcionan líquidos y medicamentos, con intubación para ayudar a la respiración por medio de un respirador artificial. Luego del quirófano pasa uno a terapia intensiva y cuando sea posible respirar por uno mismo se retira el tubo y si se encuentra estable pasa a terapia intermedia por unos días más y por último a piso, donde se recupera uno hasta obtener el alta del médico y salir del hospital.

Dos: el procedimiento endovascular. Consiste en una incisión en la ingle, por donde se llega a la arteria femoral y se introduce una guía que se conduce hasta

el interior de la aorta en el segmento donde se encuentra el aneurisma, con la ayuda de monitores de radiología. Este procedimiento lo lleva a cabo un médico intervencionista y auxiliares. Una vez ubicada la guía se introduce un catéter el cual lleva en la punta una pequeña esfera que una vez ubicada en su sitio se va extendiendo por las paredes internas de la arteria formando una malla metálica en el interior de la arteria (stent) dándole forma y firmeza a esa parte donde se encontraba la dilatación e incluso más abajo, cubriendo parte de las arterias femorales. Lo que el doctor para explicarlo mejor decía "ponerle pantalones" a la aorta. Este procedimiento dura aproximadamente dos horas con anestesia local, epidural, por lo que uno está consciente durante el procedimiento, y la estancia posterior en el hospital es de tres días.

En cuanto al costo de ambos procedimientos, el segundo, la colocación del stent resulta mucho más caro, (tres veces más que el otro procedimiento) porque hay que traer del extranjero el material o stent.

Nuevamente me citaron en un mes para checar el estado del aneurisma. Yo cancelé toda mi actividad desde junio, solamente caminaba en casa, los medicamentos para bajar la presión arterial y el ritmo cardíaco me hacían sentir una pesadez que únicamente quería dormir. El lunes 20 de agosto fui a mi cita con el cardiólogo, y el aneurisma se sentía muy grande, pues el doctor me hizo sentir como palpitaba mi vientre con sólo poner la palma de la mano encima. Ya era muy riesgoso andar

así. Me dijo que era mejor que me internara, así podrían tenerme bien controlado para evitar una disección. El jueves 23 de agosto me interné y ya no me permitieron ni levantarme de la cama.

A partir de ese día sólo esperaba el momento de ir al quirófano. El Dr. Mauricio López Meneses me tenía a su cargo, y me explicaba que tendrían una sesión en la que cirujanos y especialistas, decidirían qué procedimiento harían conmigo, y qué cirujano sería el encargado de operarme.

El martes 4 de septiembre vino el cirujano a mi cama a explicarme que se habían decidido por la cirugía de remplazo de la aorta por un tubo, y que en mi caso de Marfan es más conveniente, por ser definitivo, pues con el stent habría la posibilidad de tener que operar en un tiempo para corregir nuevamente el aneurisma. Los riesgos de la cirugía son más grandes y la recuperación más lenta, pero los resultados serían mejores a la larga, con lo que estuve de acuerdo.

Al día siguiente, miércoles 5 de septiembre, a las siete de la mañana entré al quirófano.

Me puse en manos de Dios, me despedí de mis familiares y entré al quirófano.

Nuevamente el Dr. Valentín Herrera era mi cirujano. Con toda confianza le dije que me ponía en sus manos. Ya nos conocemos. En broma me dice: "ya nos conocemos pero yo te conozco mejor por dentro" que El Espíritu Santo lo ilumine.

Y me sumí en un sueño profundo, tranquilo, en paz, con la confianza de un amanecer en una hermosa realidad.

11

Comencé a oír muchas voces a mi alrededor, intenté abrir los ojos pero era imposible, no me respondían, por más esfuerzo que hacía para abrirlos me di cuenta que sólo podía oír lo que decían pero no podía comunicarme con ellos, pensé: “Me están preparando para la cirugía y me está haciendo efecto la anestesia.”

Sentí que movían mi cuerpo de un lado a otro en la cama y me ponían la bata y los pantalones del pijama. Un rato después, además de las voces, me percaté del tubo en mi garganta. Recordé la cirugía anterior y las indicaciones de la enfermera: “tranquilidad y paciencia ” el respirador hacía su trabajo, y yo sentía como se inflaba mi pecho y no era yo quien estaba manejando eso, de esta forma no me desesperaba por no respirar por mi mismo y provocaba los espasmos de la vez anterior. Era mejor así, no ocasionaba mucha molestia y debía esperar a que llegara el momento de respirar por mi mismo y que me retirarán ese tubo. “Don Fernando, despierte, abra los ojos, ya salió del quirófano y todo salió muy bien, abra los ojos.” Escuché la voz del doctor que muy fuerte me hablaba a un lado. Una vez más intenté con todas mis fuerzas abrir mis ojos logrando en

esta ocasión apenas abrirlos un poco. ”Necesitamos que esté despierto, su familiar va a entrar a verlo”.

Se aclararon mis dudas, ya había pasado la cirugía y todo lo anterior había quedado en ese sueño del que ahora casi me olvidaba. Pensé en ver a mi hermana y decirle que no se preocupara, que yo estoy bien. Ella y Wi debieron de estar esperando noticias en la sala de recepción de los quirófanos no sé por cuánto tiempo, porque no tenía idea de la hora que era ni del tiempo que había pasado desde que nos despedimos en la puerta de los quirófanos.

De repente sentí que tomaban mi mano con mucha delicadeza y que una voz familiar me hablaba con mucho cariño: “Don Fernando, ¿cómo que se nos adelantó?” Al oír esa frase, lo primero que vino a mi mente fueron las Puertas del cielo. Cuando, por costumbre, nos referimos a alguien que ha fallecido, solemos decir: “Don Fulano se nos adelantó”. Y escuché enseguida: “el padre iba a venir a verlo para confesarle y darle los Santos Óleos pero resulta que ya lo operaron, qué bueno que todo salió muy bien, me dicen, ahora a recuperarse. Ya lo vendré a visitar.” Y me dio la bendición. Yo asentí estrechándole su mano. Era la Madre del Verbo Encarnado que por muchos años ha estado cerca de los pacientes en el hospital, para brindarles auxilio espiritual y con quien yo platicaba todas las mañanas.

Un rato después oí la voz de Rosy, mi hermana, que muy animada me decía que el cirujano le dijo que

todo había salido de acuerdo a lo planeado y que no hubo complicaciones. Sólo había que esperar 48 horas durante las cuales me estabilizarían y, si no hay complicaciones, pasaría a terapia intermedia. Ella me hablaba y yo con esfuerzo buscaba su cara para que viera que mi ánimo era el de salir de ahí pronto, y estrechaba su mano queriendo decirle, ”no te preocupes, estoy bien”. Sólo un momento pude estar con ella. Después, por mucho tiempo, sólo soñé despierto, recordé ese sueño que tuve mientras los cirujanos cambiaban en mi cuerpo un tramo de aorta por otro tubo artificial, pero que ahora forma parte de mi.



Vivencias de los padres

Saber o no saber, esa es la cuestión

Judith Carrizo (Argentina)

Saber o no saber... ¿¡Cómo puede ser que yo, "YO", no sepa qué es lo que le sucede a mi hija!? Desentrañar esta cuestión era la principal meta que me había propuesto.

Habitualmente hay dos opciones claras para elegir; entre fichas blancas o negras, redondo o cuadrado... Cuando esperas un hijo te preguntan: ¿nena o varón? Por eso, ¡cuánta incertidumbre suponía estar en lo "Gris" respecto de lo que le sucede a mi hija...! O, por lo menos, eso era lo que yo, "YO", pensaba.

Tuve un embarazo "Normal" como le suelen llamar, lo que también significa: "ningún problema", "fuera de riesgo", "tranquila... nena tu panza está genial", "¡no molestes!", "todo bien".

Tuve una gorda hermosa. Peso: bien. Talla: bien. Análisis: estupendos. Todo siguió así hasta que alcanzó sus cinco añitos. Comienza entonces nuestra etapa "Gris".

En la consulta médica de control anual la notaron demasiado delgada. Y sí, estaba muy delgada. Allí escuchó por primera -y NO por última- vez la palabra "desnutrición".

¿Cómo era posible que mi hija estuviera desnutrida? ¡Si yo le daba lo mejor que podía darle y le compra-

ba todo lo de mejor calidad del mercado! Los médicos no opinaban lo mismo, y un dejo de duda se leía en sus ojos... ”etapa Gris”.

Los médicos y los centros hospitalarios ocuparon varios años de nuestras vidas sin que nadie supiera por qué mi hija tenía esa delgadez aparentemente sana, ya que sus estudios estaban estupendos, hasta que, en una consulta con una endocrinóloga “de rutina”, y sólo “por las dudas”, a la edad de nueve años, una doctora muy “iluminada” se fijó, por primera vez en tantos años, en sus largos y delgados dedos, sus brazos infinitos, la elasticidad de sus articulaciones, su bello rostro alargado, su columna torcida, su desastrosa dentadura... Pero, pero ¿qué tiene tooodo eso de raro?, mi hija es así.

Tenia mucho que ver. Podía haber algún problema asociado a la fibra colágena. -Perdón... ¿queeeé? -No recibí más respuestas, sólo un montón de papeles con nombres de estudios que no podía descifrar, pero, irracionalmente, me sentía feliz. Alguien por fin pudo darme una puerta que abrir. Tenía miedo a lo que podía llegar a encontrar tras esa puerta, pero fuera lo que fuera le íbamos a dar batalla.

Así pasó el tiempo, las consultas, los médicos y los centros hospitalarios. Otra vez el peregrinar y el clamar para que “alguien” me diga si es “blanco o negro”, pero ésta vez teníamos “algo”, tenemos un sospechoso de su delgadez, de sus problemas cardiovasculares, visuales, óseos... un sospechoso que dio forma a su hermosa fisionomía, un sospechoso llamado Marfan.

Si piensan que la historia termina ahí están equivocados. Hoy mi hija tiene 11 años, y al crecer ella, crece también su "sospechoso", porque todavía NO lo declaramos "culpable". Todavía estamos en la zona "Gris". Pero ya NO me preocupa saber si es blanco o negro, no me preocupa tanto su nombre (ah, no les conté que también hay otro sospechoso llamado Ehlers-Danlos, que se postula para ocupar el sillón de los acusados), no me preocupa, pero no porque no me interese conocerlo sino porque, a veces, las zonas "grises" son confusas y con incertidumbres, y no conviene prestarles más atención de la necesaria. Además hoy, tenemos un aliado llamado PREVENCIÓN, y esa, "ahora", es nuestra arma.

Así comenzó todo

Melixa Mangomé (Puerto Rico)

Mis hijos Luis Omar y Luis Felipe tendrían como 7 y 6 años respectivamente. Sabía que iban a ser chicos altos (mi esposo y yo lo somos), siempre estaban sobre lo normal en la tabla de crecimiento, según el pediatra. Como fisioterapeuta le doy énfasis a la importancia del ejercicio, y tanto mi esposo como yo buscamos incluir estas actividades en nuestra vida familiar.

Una vecina colocó frente a su casa un canasto de baloncesto movible, el que tenían mis hijos ya les quedaba pequeño, así que fui a preguntarle si lo tenía a la venta. La señora dueña de la casa, se le queda mirando a mi esposo y le dice: "Tu esposa tiene un ángel, un no sé que, este canasto se lo voy a regalar". No conforme con eso, ella llama a su hijo y le dice: "Monta el canasto en tu camioneta y llévalo hasta la casa de esta familia". Salió un joven, en sus 18 tal vez, alto, delgado, y con la ayuda de mi esposo obedeció la orden de su mamá. Nos fuimos agradecidos por tan lindo gesto, más aún porque aunque viviendo en la misma calle, no nos conocíamos. Entre nuestras familias había un lazo que yo todavía no sabía cuál era.

Cuando Luis Omar tenía 14 años fue diagnosticado con síndrome Marfan. Muchas experiencias que habíamos vivido con él, empezaban a tener sentido. Mi hijo era alto y delgado... ¡igual que el hijo de mi vecina! Después del regalo del canasto no habíamos vuelto a ha-

blar, habían pasado 7 años pero ¡¡¡ya sabía que era lo que aquella madre había visto en mi!!!

Volví a aquella casa para descifrar un enigma que ya tenía nombre. Ella no se acordaba, tuve que recordarle el regalo que nos había hecho y las palabras que me dijo; luego añadí: “Creo saber que fue lo que usted vio en mi, a mi hijo mayor le acaban de diagnosticar el síndrome Marfan”. Sus ojos se abrieron como dos grandes platos y nos fundimos en un largo abrazo: éramos mamás Marfan. La conversación que tuvimos aquel día es uno de mis grandes tesoros, entre las lágrimas, nos reíamos de los sentimientos que compartíamos casi en forma exacta: de cómo defendíamos a nuestros hijos de los comentarios burlones, de lo difícil de conseguirles ropa, de los desvelos cuando estaban en crisis...en fin, hablamos de todo lo que sostiene a una madre con un hijo Marfan.

Ahora faltaba otro encuentro, el de Luis Omar y Carlos (cambié su nombre para proteger su identidad) y ese día llegó! Ellos compararon sus estaturas, el largo de sus brazos, la flexibilidad de sus dedos, sus manifestaciones de salud... era como ver dos viejos amigos que se estaban poniendo al día en sus cosas después de una larga separación. De más está decirles que Carlos es para mi otro hijo, disfruto sus logros y sufro sus recaídas.

Su mamá y yo sabemos que podemos contar una con la otra. Es que ambas tenemos “un no se qué”.

«Dante, el niño gigante»

Por Laura Rosales (Argentina)

Un problema común, para los hijos adolescentes afectados, es la aceptación de su cuerpo a causa de las burlas de los compañeros por ser altos, delgados y desgarbados. Este cuento es un estupendo recurso para manejar esas situaciones.

Dedicado a Dante por su mamá Laura Rosales.

1

Cada vez que veo una lucecita intermitente en el cielo, me vuelven a la memoria un montón de recuerdos que, a pesar del tiempo transcurrido, aún hoy, me hacen reír tanto, pero tanto, que me duele la panza de las carcajadas.

Es que ¿Cómo no voy a reírme si...? ¡Y cómo corrió!... Y ... y ...

¡Ah, claro!... Vos no te reís porque no conocés la historia... y tampoco conocés a Dante. Bueno, porque sos vos, pero sólo porque sos vos te voy a contar.

Dante es un chico de unos ocho años más o menos, inquieto, charlatán, apuesto, gracioso y experto en videojuegos. Es flaquito como un espárrago y para su edad es un niño muy pero muuuuy alto, con unos brazos y piernas tan largos que si quisiera dibujarlos, seguro me quedaría sin tinta en la lapicera. Ni hablar de sus

manos y sus dedos que merecen un capítulo aparte... En mi vida vi dedos taaaaan largos y finitos, como si fuesen grisines. Para serte sincera, Dante tiene el aspecto de un "chico grande". Además, como le gusta tanto leer e investigar, sabe muchas cosas de chicos grandes.

Completando la imagen, Dante usa unos lindos anteojos que le dan un aire digamos ... intelectual.

Pero bueno, para no hacerla larga, mejor te cuento lo que le ocurrió...

Un día como cualquier otro, cuando iba camino a la escuela, Dante vio en el cielo una lucecita intermitente que le llamó poderosamente la atención. Caminaba y no podía apartar la mirada de la luz, que parecía acercarse cada vez más y más, como si se dirigiese justo hacia él.

De repente, la luz comenzó a hacerse más grande y más, y más hasta que un silbido aturdidor hizo que tuviese que taparse los oídos, y atónito pudo ver cómo la lucecita caía estrepitosamente al suelo, generando una terrible polvareda. Quieto, sin saber qué hacer, Dante esperó a que el humo se disipara, y entonces descubrió que aquella extraña luz, al caer, había formado un pequeño cráter en la tierra y en medio de él, todavía echando humo, había un objeto raro. Algo así como una piedra alargada y brillante, que no dudó en guardar en su bolsillo como recuerdo de aquella extraña situación. Pero lo extraño recién comenzaba.

11

Con la mano en el bolsillo, jugando con su piedra, Dante pensó en lo bueno que sería no tener que ir a clases ese día. –La verdad que me vendría bien que se venga una tormenta para volverme a casa o que se corte la luz para que no podamos escribir. Hoy quisiera que algo interrumpa las clases y que la seño nos lleve a jugar a la plaza– Justo cuando terminaba de pensar en voz alta, un viento arremolinado envolvió a Dante y empezó a elevarlo del suelo sin que pudiera hacer nada para evitarlo. Patalear y gritar como loco fueron intentos vanos por zafar del violento tornado que se empeñaba en llevar al niño quién sabe dónde...

Cuando al fin se rindió y dejó de pelear contra el viento, éste desapareció tan rápido como había llegado, y lo dejó en el suelo de un lugar que ya conocía: era la plaza en la que hacía unos minutos había deseado estar.

Pero... ¿Quiénes eran esas criaturas amarillas que tenían prisioneros a sus amigos? ¿De dónde habían salido? ¿Por qué habían atado a todos y hacían volar por el aire todos los útiles que tenían los chicos en sus mochilas? ¿Qué querían en realidad?

Dante, escondido detrás de un árbol, contemplaba confundido la escena. ¡Suerte que era flaco como un escarbadientes! Eso le permitía ocultarse muy bien detrás de árboles y columnas sin ser visto. Así, de columna en columna, de árbol en árbol fue acercándose

de a poco a sus amigos y logró llamar la atención de Brandon que, al verlo, se tranquilizó, porque sabía que al menos uno de ellos estaba libre y podría ayudar a los demás. Dante comprendió que la situación era seria y que no podía permitir que lo vieran. Respiró hondo y, con mucho valor, corrió a través de la plaza hasta un árbol muy grande que le serviría de refugio para idear un buen plan de rescate.

III

Después de observar atentamente la escena por un largo rato, decidió que era hora de actuar.

Aquellas pequeñas criaturas amarillas de ojos saltones que no le llegaban ni a la rodilla de tan pequeñas, buscaban algo, eso era evidente... ¿Pero qué? Les gustaban las mochilas. Se colgaban una y otra, se reían entre ellos, y asentían con la cabeza contentos.

Dante pensó que podía aprovechar esto y corrió lejos de los chicos, hasta la otra punta de la plaza, trepó al juego más alto y colgó allí su mochila a la vista de todos. En dos saltos (gracias a sus largas piernas) estaba de nuevo en el suelo escondido detrás de unos arbustos.

Para llamar la atención de los extraños “bichos” chifló tan fuerte como nunca lo había hecho en su vida, y entonces todos pusieron sus ojos en la mochila azul que colgaba tentadora.

Sin perder tiempo, todas las criaturas amarillas corrieron hacia allí dejando el campo libre para Dante, que comenzó el peligroso rescate.

Suerte que sus dedos eran taaan flacos, porque las llaves de una jaula donde estaban algunos de los chicos, se encontraban en el interior de un caño clavado en el piso, y sólo él podía llegar hasta ellas.

Pronto, los recién liberados ayudaban a escapar a los demás; aunque en realidad, y entre nosotros, Dante fue el verdadero héroe de esta historia, ya que, sacando provecho de su largo cuerpo, fue el que más chicos pudo rescatar.

Cuando ya tenían en su poder la mochila azul, los intrusos se dieron cuenta de que les habían puesto una trampa. Grande fue la sorpresa cuando vieron a los chicos correr libres por la plaza. Enojados, y con los ojos más grandes que nunca, trataban de re-capturar a los fugitivos que, por otro lado, ya habían recuperado sus mochilas y corrían para ponerse a salvo.

De repente, en el medio del caos se oyó el grito de Virginia, que seguía atada a un viejo pino. Volvieron en busca de ella pero a pesar del esfuerzo de todos los chicos, nadie podía aflojar los nudos de la cuerda con la que estaba amarrada. Ni Lautaro con sus hábiles manos ni Valentín con su gran fuerza podían ayudarla. Fue entonces cuando a Dante se le ocurrió usar sus anteojos y, quitándoselos rápidamente, los usó como lupa aprovechado un potente rayo de sol y quemó la cuerda liberando a Virginia.

Ahora sí, todos los chicos huían despavoridos, cuando, a mitad de la carrera, notaron que los bichitos amarillos habían dejado de correr y volvían al centro de la plaza, juntando piedritas en sus brazos, con la mirada triste ...

¿Qué estaba sucediendo? ¿Qué cosa rara había hecho cambiar de parecer a los invasores que ya no los corrían?

Todos muy juntos y muy amarillos, hacían una fila e iban guardando las piedras en la mochila de Dante. Cada vez que tomaban una piedra del suelo ésta se volvía brillante y cambiaba su forma hasta quedar alargada. Esto sí que era raro.

Dante buscó en su bolsillo, y entonces entendió que los invasores sólo querían recuperar lo que era suyo. Por algún motivo desconocido las piedras habían llegado a la Tierra desde el planeta de ellos y claro, necesitaban transportarlas de alguna manera y para eso querían las mochilas de los chicos.

Tomando coraje, Dante se acercó a los intrusos bajo la mirada atenta de sus compañeros, y después de conversar un rato, llegaron a un acuerdo: los chicos les darían sus mochilas y ellos, se disculparían por haber apresado y asustado a los niños.

En el medio de la plaza, allí donde mayor cantidad de piedras había, chicos y bichos se encontraron esta vez para hacer las paces porque, claro está que, “hablando se entiende la gente” (y los bichos también)...

Cuando la última piedra quedó guardada en las mochilas, todos jugaron y saltaron y corrieron y se rieron juntos. Y después, antes de que los amigos amarillos subieran a sus naves para partir hacia su planeta, todos, pero todos, se abrazaron para tomarse una foto como recuerdo de aquel día que sería inolvidable tanto para unos como para otros... ¿Y a que no sabés quién tuvo que agacharse un poco para salir entero en la foto?... Sí, Dante, el héroe de esta historia.

La iniciación de Artu

Félix Piriyú (Paraguay)

Artu está bien y ya recuperó su carácter tranquilo y alegre de siempre.

Al parecer no sintió la operación como la sentimos los que estamos cerca de él.

En la intervención quirúrgica lo acompañaron mi oftalmóloga y la cardióloga que regularmente controla el corazón de Artu.

Ambos profesionales dijeron que Artu se portó muy bien, en ningún momento lloró o hizo berrinche.

Al salir del quirófano se quejó de que no le pusieron anestesia, eso quiere decir que no sintió nada o no recuerda nada de los momentos antes de que lo durmieran.

La única queja que podría hacer sobre todo lo acontecido es sobre los momentos previos a la operación. En una sala que está antes del quirófano, la madre de Artu y yo lo cambiamos y le pusimos una bata, luego nos pidieron que le laváramos bien la cara en lo que parecía una solución de jabón y iodo. Hasta ahí todo bien.

Luego de finalizado dicho proceso vino una enfermera y simplemente se lo llevó, nos dijeron que de ahí no podríamos pasar, Artu se asustó un poco, pero luego de explicarle dijo su clásica frase "si papi" y se marchó

con la enfermera. Para mi fue el momento más jodido que pasé, ya que lo vi un poco triste a mi hijo. No sé de protocolos médicos, pero pienso nomás que sería mejor, ponerle un relajante o sedante a la criatura, y una vez dormido, cambiarle, prepararle y separarlo de sus padres. Así sería menos traumático.

"Cuando me hicieron una endoscopia, me pusieron algo en el brazo. El doctor me dijo que contara hasta 10; yo recuerdo que conté hasta 4, cuando me desperté todo ya había pasado."

La operación duró 20 minutos más o menos, pero Artu se quedó más tiempo dentro del quirófano para control y esas cosas. El primero de los profesionales que salió fue la cardióloga; ella nos dijo que Artu estaba muy tranquilo, que siguió las indicaciones al pie de la letra y que ni se inmutó cuando le pusieron la vía en la mano.

Así que todo bien; los ojos de Artu ni están colorados ni nada, el doctor dijo que ni siquiera era necesario vendarlo; solo el ojo izquierdo parece estar un poco hinchado, ya que según el doctor, fue el ojo que más trabajo dio. El ojo izquierdo es el ojo con que mejor ve Artu.

Hoy a la mañana fuimos a control, y todo muy bien, con los ojos recién operados Artu ve mejor que antes de la operación, pero tendremos que esperar hasta el lunes para ajustar las medidas de su nuevo anteojo, el lunes ya ambos ojos estarán totalmente recu-

perados y así el cálculo de los lentes que usará el pequeño será mas preciso.

Artu no tomó ni está tomando nada para el dolor o la inflamación, ve más o menos sin anteojos, pero puede manejarse solo. Desde hoy, por precaución, le tenemos que poner unas gotas con antibióticos ya que no es sencillo lo que le hicieron. Nos dijo el doctor que con los lentes nuevos probablemente tenga una visión normal, ojala así sea.

Creo que el pequeño “R2" venció otro bloqueo, ya no el de la federación comercial, sino el impuesto por la naturaleza.

Nido vacío

Gloria Pino-Ramírez (Venezuela)

A mi pajarito, Carlos Augusto.

No logré conciliar el sueño. Mi mamá, que me había ido a acompañar en aquel momento tan crucial, dormía profundamente. Hace 27 años no había celulares, mensajes de texto, Twitter, ni Facebook, así que me tocó contar las horas que faltaban para el amanecer y así poder empezar a llamar a mi gente y contarles que mi príncipe había nacido.

En la mañana lo trajeron. Lo cargué, conté sus deditos, me quise aprender de memoria sus facciones. Pensé que era perfecto (aún lo pienso). Lo miré largamente y tuve la mayor certeza de mi vida. Entendí que aquel camino, que apenas comenzaba, era para siempre; sin vacaciones, sin días libres, sin horario. Ese día entendí lo que significaba compromiso.

Creció rápido, más de lo que me hubiera gustado. Creyones, Legos®, carritos, cuentos y aquel caballito Fisher Price® al que desgastó las ruedas, fueron quedando atrás. Creció, y aquél bebé que se entretenía lanzando sus juguetes fuera del corral para que yo los recogiera una y otra vez, de pronto era un universitario. Supe que era un hombrecito cuando tuvo que lidiar con la incertidumbre de mis cirugías de corazón; debe ser muy jodido despedirse de mamá cuando no sabes si

regresará del quirófano... En mis recuperaciones, largas y accidentadas, mostró una paciencia y dulzura inusual. Siendo hijo único, muchas cosas giran en torno a él, sin embargo, en esos días, me enseñó cuánto había crecido, cuánto había madurado.

No puedo quejarme, ha sido fácil ser su mamá. Ha sido estudioso, cumplido, puntual, ordenado (sigo pensando que es perfecto) y, para coronar, ha tenido éxito en su trabajo... a 900 kilómetros de casa. Si cuando nació conocí el compromiso, su partida me enseñó lo que era la tristeza y la soledad. No escuchar la puerta de su cuarto, ni que se acostara en mi cama a hacerle cariños a nuestra perrita, no oírle tocar su guitarra eléctrica, ni la pregunta obligada ¿qué hay de comer?... Después de su partida sólo quedó el silencio y ese pedacito de cielo con cuatro patas que es mi mascota.

Su ida coincidió con el mes de agosto, el mes más largo de mi vida. De vacaciones, y sin tener en qué entretenerme para lidiar con la soledad, viví mi tristeza, mi “duelo”, eso que los colegas llaman el “síndrome del nido vacío”. La tristeza era tal, que físicamente me dolía. Lloré como nunca, aunque sabía que él estaba en la mejor compañía y, sobre todo, tenía la certeza de que había tomado una decisión acertada, y que estaba aprovechando una oportunidad de oro en medio de la inestabilidad económica y política de mi país. Él estaba construyendo su futuro. Finalmente se acabaron las vacaciones y, con la ayuda de la rutina y mi mascota, aprendí a lidiar con su ausencia.

Nuestra relación ha cambiado mucho. Recuerdo cuando alquiló vivienda por primera vez; él me contaba por teléfono sus diligencias y, en mi cabeza, yo seguía viendo aquel chiquito de tres años paseando en su caballito Fisher Price®. Nuestras conversaciones incluyen ahora temas tales como la receta de las arepas o la del arroz, y los regalos pasaron de juegos y celulares a utensilios para la casa.

Debo reconocer que he corrido con la suerte de tener un hijo “sano”. Imagino que cuando el hijo que asume su independencia es afectado de una enfermedad como Marfan, se añade a la tristeza la angustia de pensar en su bienestar físico. También es cierto que las madres generalmente pensamos que los chicos son menos maduros y hábiles de lo que en realidad son. Nosotras, con o sin condiciones que afecten nuestra salud, no duraremos para siempre, por ello es tan importante criarlos para ser responsables de sí mismos.

Hoy por hoy, me siento muy orgullosa de mi hijo y doy gracias por haber tenido la oportunidad de verlo crecer y hacerse un hombre de bien. Mi pajarito levantó vuelo y en mi nido estoy yo, feliz de recibirlo cuando regresa.

Apéndices

Apéndice A: Sobre el síndrome de Marfan

Wikipedia, MML

Información complementada por MML de:

`http://es.wikipedia.org/wiki/Síndrome_de_Marfan`

Definición

El síndrome de Marfan es una enfermedad rara del tejido conectivo, que afecta a distintas estructuras del cuerpo, incluyendo esqueleto, pulmones, ojos, corazón y vasos sanguíneos.

Se caracteriza por un aumento inusual de la longitud de los miembros. Se cree que afecta a una de cada 5.000 personas y, a diferencia de otros problemas genéticos, no afecta negativamente a la inteligencia.

Historia

Este síndrome lleva el nombre de su descubridor, Antoine Marfan, quien en 1896 apreció en una niña de 5 años que sus dedos, brazos y piernas eran extraordinariamente largos y delgados, y que también presentaba otras alteraciones en su esqueleto.

En 1896 Marfan presentó el caso de una niña de 5 años, Gabrielle P., a la Société Médicale des Hôpitaux de París. Marfan llamó la atención sobre sus miembros desproporcionadamente largos y sobre su delgadez.

La madre de la niña había notado las anormalidades de su hija al nacer. Los dedos de pies y manos eran excepcionalmente largos y delgados. Marfan usó el término "dedos de araña" (aracnodactilia) y de dolicostenomelia (miembros largos), para referirse a la enfermedad. La niña empeoró de sus alteraciones óseas y hoy se cree que murió de tuberculosis.

Herencia

Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica dominante, esto significa que dicha enfermedad tiene la misma probabilidad de aparecer en un sexo que en otro, y ser éstos capaces de transmitirlo a la descendencia. El gen defectuoso puede ser heredado; los hijos de una persona que tiene el síndrome de Marfan tienen un 50% de probabilidades de heredar la enfermedad. En la mayoría de los casos los individuos heredan el alelo dominante de uno de sus padres, sin embargo aproximadamente una cuarta parte de los afectados son producto de nuevas mutaciones. El efecto de la edad del padre está presente, generalmente, en estos casos esporádicos.

Se nace con el síndrome de Marfan, aunque puede ser que no se diagnostique hasta más tarde. Aún cuando todas las personas con el síndrome de Marfan tienen un defecto en el mismo gen, la mutación es diferente en cada familia; no todas las personas experimentan las mismas manifestaciones clínicas o con la misma severidad. Esto se conoce como expresión variable, lo

que implica que el gen defectuoso se manifiesta de manera diferente en las personas afectadas. Esta variabilidad es llamada "heterogeneidad alélica", y es la responsable de que un mismo gen produzca diferentes mutaciones, y por tanto, variaciones en las manifestaciones clínicas, o incluso dan lugar a cuadros clínicos diferentes.

Patogenia

El síndrome de Marfan se asocia al gen FBN1 del cromosoma 15. El FBN1 codifica una proteína llamada fibrilina, que es esencial para la formación de fibras elásticas del tejido conectivo. Además, las microfibrillas poseen un almacén de factores de crecimiento que son liberados en momentos específicos con el fin de controlar el crecimiento y reparar los tejidos y órganos del cuerpo. Una mutación en el gen FBN1 puede reducir la cantidad de funciones de la proteína fibrilla. Como consecuencia de estas mutaciones la elasticidad en algunos tejidos se reduce provocando un enorme crecimiento e inestabilidad en los mismos.

Esta enfermedad es causada por un defecto (mutación) en el gen que determina la estructura de la fibrilina, ésta es la responsable del ensamblaje de las redes de microfibrillas que, junto con la elastina, forman parte de la matriz extracelular de los tejidos, es una proteína que constituye una parte importante del tejido conectivo. Una alteración en esta proteína provocará una destrucción del ensamblaje de las microfibrillas normales y la producción de fibras elásticas anormales.

Se piensa que la fibrilina normal actuaría inhibiendo la formación de huesos largos y que las fibras elásticas serían las responsables, mediante su tensión, de controlar dicho crecimiento, por tanto, al existir alteraciones en estas estructuras, se produciría un aumento exagerado de los huesos.

Síntomas

Estructura corporal alta y delgada; extremidades largas y delgadas (dolicostenomelia); dedos largos, como de araña (aracnodactilia); tórax en embudo o tórax en quilla; escoliosis (curvatura en la columna vertebral); defectos de la vista; pie plano; cara estrecha y delgada; micrognatia (mandíbula pequeña); coloboma del iris; hipotonía.

Signos

Articulaciones flexibles; miopia (mala vision de lejos); dislocación del cristalino (ectopia lentis); cornea deformada (plana); desprendimiento de retina; dilatación de la raíz aórtica; regurgitación aórtica; aneurisma aórtico disecante; prolapso de la válvula mitral; otros aneurismas aórticos (torácico o abdominal); neumotórax (pulmón colapsado).

Diagnóstico

Un panel internacional de expertos en el diagnóstico y manejo del síndrome de Marfan publicó en 2010 nuevos criterios diagnósticos de la enfermedad. Este nuevo proceso diagnóstico, basado principalmente en un

examen clínico multi-sistémico, mejoraría la capacidad diagnóstica y el manejo médico. Los nuevos criterios para el síndrome de Marfan fueron publicados en la Journal of Medical Genetics (J Med Genet 2010;47:476-485).

Entre las evaluaciones requeridas para establecer el diagnóstico destacan:

Evaluación cardiovascular que incluya imágenes diagnósticas que permitan evaluar el diámetro de la aorta torácica y el funcionamiento de las válvulas cardíacas, muy especialmente la mitral y la aórtica.

Evaluación oftalmológica en la que se descarte miopía, alteraciones de la córnea y dislocación del cristalino.

Evaluación genética: Prueba para las mutaciones de la fibrilina-1.

Evaluación del sistema óseo: Para establecer la presencia de escoliosis, deformidades en el pecho (pectus carinatum o excavatum), aracnodactilia, dolicoestenomelia, hiperflexibilidad en articulaciones, ectasia dural, quistes aracnoideos, dientes apiñados y paladar ojival, entre otros.

Apéndice B: Sobre Mundo Marfan Latino

MML

http://mundomarfan.org/about/

¿Quiénes somos en Mundo Marfan Latino?

Badaman Cortés: Español de nacimiento, latino de corazón, informático y diseñador gráfico de oficio y voluntario por vocación. Es el artífice y coordinador de MML, y el encargado de nuestro Twitter y Tumblr.

Lily Rivas: Ecuatoriana, esposa, madre, amiga sincera, carismática, ingeniera, trabajadora, entusiasta ante las adversidades de la vida, cada día conociendo más del Sindrome de Marfan y enseñando a su hija como sobrellevarlo. ¡Querer es poder! Coordina nuestra página en Facebook.

Judith Carrizo: Argentina, madre y esposa bonaerense. Trabajadora y compañera. Terca incansable primero en la búsqueda de un diagnóstico y luego en encontrar una mejor calidad de vida para mi hija menor, motivo de alegría de cada nuevo día. Coordina el Centro de Documentación Virtual de MML.

Josefa Villarrubia: Josie para los amigos, es puertorriqueña, tiene Marfan, y dos princesas que heredaron su condición. Dirige la sección hispana de la National

Marfan Foundation en Estados Unidos, y es estudiante de Trabajo Social. Traduce documentos del inglés al español para nuestra comunidad de MML.

Gloria Pino-Ramírez: Venezolana, madre, amiga, compañera, psicóloga, docente e investigadora. Llevando la mejor vida posible con su amigo Marfan quien le ha enseñado muchas cosas de si misma y de lo que es capaz. Coordina el Blog de MML.

¿Quiénes somos como MML?

Somos un grupo de personas que hemos vivido o estamos viviendo directamente, o a través de nuestros familiares, el síndrome de Marfan.

Somos personas independientes que queremos mejorar, participar, estar más informadas, compartir y convivir con otras personas afectadas y sus familiares.

Somos un grupo abierto a nuevas incorporaciones y nuevas ideas.

¿Qué hacemos en MML?

Funcionamos como un grupo de ayuda mutua por Internet, un lugar de encuentro internacional donde se habilitan una serie de recursos comunes en torno al Síndrome de Marfan.

Nuestras actividades están enfocadas a aportar y catalogar contenidos relacionados con el Marfan en español y poner este material a disposición de los afectados y sus familiares de forma accesible.

Nuestro deseo es acompañar a personas como nosotros.

¿Qué servicios ofrecemos en MML?

A parte de nuestro **blog** en WordPress, MML tiene disponibles los siguientes servicios. Todos ellos son gratuítos, en castellano, y van dirigidos especialmente a la comunidad hispanohablante:

Cuenta de MML en **Twitter**: A través de ella difundimos nuestros contenidos y nos hacemos eco de las noticias sobre Marfan que circulan por Twitter.

`http://twitter.com/mundomarfan`

Página en **Facebook**: Desde esta página creamos comunidad en Internet, nos hacemos eco de las noticias y difundimos los contenidos de nuestros servicios.

`http://www.facebook.com/pages/Mundo-Marfan-Latino/131627846870914?v=wall`

Recortes de **noticias** sobre Marfan: En Tumblr anotamos las noticias de actualidad sobre Marfan que se van produciendo.

`http://mundomarfan.tumblr.com/`

Repositorio de **enlaces** recomendados: A través de StumbleUpon vamos anotando todos los enlaces a servicios y páginas web de interés.

`http://mundomarfan.stumbleupon.com/`

Biblioteca virtual: En nuestra biblioteca virtual en Mediafire recopilamos documentos sobre Marfan en castellano, íncluídos nuestros trabajos de traducciones.

`http://www.mediafire.com/mundomarfan#1,1`

Apéndice C: Recursos Marfan

MML

Webs sobre Marfan y Enfermedades Raras

Mundo Marfan Latino

`http://mundomarfan.org`

Asociación Española Síndrome de Marfan (SIMA)

`http://www.marfan.es`

SIMA Madrid

`http://www.marfanmadrid.org`

SimaC Catalunya

`http://www.sindromemarfan.cat`

Canal Marfan

`http://www.canalmarfan.org/`

Marfan México

`http://www.marfan.org.mx`

Asociación Peruana del Síndrome de Marfan (APSIM)

`http://www.marfanperu.org/`

NMF National Marfan Foundation

`http://marfan.org`

EMSN – European Marfan Support Network

`http://www.marfan.de/marfan-international.html`

IFMSO

International Federation of Marfan Syndrome Organizations

http://www.marfanworld.org

Nuevos criterios diagnósticos de Ghent

http://www.canalmarfan.org/informacion-profesional/blog-profesional/95-diagnostico/171-nuevos-criterios-diagnosticos-para-el-sindrome-de-marfan.html

Reglas Ritter contra la disección de aorta

http://es.wikipedia.org/wiki/Reglas_Ritter

Texas Heart Institute, sobre Marfan

http://www.texasheartinstitute.org/HIC/Topics_Esp/Cond/marfans_sp.cfm

Federación Española de Enfermedades Raras

http://www.enfermedades-raras.org/

Orphanet

http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease.php?lng=ES

EURORDIS

http://www.eurordis.org/es/enfermedades-raras

Federación Colombiana de Enfermedades Raras (FECOER)

http://www.fecoer.org/

Federación Mexicana de Enfermedades Raras (FEMEXER)

http://www.femexer.org/tag/federacion-mexicana-de-enfermedades-raras/

Asociación Todos Unidos Enfermedades Raras Uruguay

http://www.enfermedadesrarasuruguay.org.uy/

Red EDA Ehlers-Danlos Argentina (SED)

https://sites.google.com/site/rededargentina/

Enlaces en Facebook

Asociación Española Síndrome de Marfan (SIMA)
https://www.facebook.com/groups/333386441351/

SimaCatalunya Síndrome Marfan
https://www.facebook.com/simacatalunya.sindromemarfan

Canal Marfan
https://www.facebook.com/canal.marfan

Chat Marfan
https://www.facebook.com/groups/makkinola/

Hispanos con Sídrome de Marfan
https://www.facebook.com/groups/28450110478/

Síndrome de Marfan Mundial
https://www.facebook.com/groups/209313885815640/

Asociación AMAR Síndrome de Marfan
https://www.facebook.com/pages/Asociacion-AMAR-Sindrome-de-Marfan/151103271587561?fref=ts

Síndrome de Marfan – Argentina
https://www.facebook.com/groups/105389099491045/

Síndrome de Marfan Chile
https://www.facebook.com/groups/260414700637614/

Marfan Chile
https://www.facebook.com/MarfanChile?ref=stream

Red de apoyo Marfan Colombia
https://www.facebook.com/groups/476600789058904/?ref=nf

Marfan Costa Rica
https://www.facebook.com/marfan.costarica

Síndrome de Marfan Ecuador

https://www.facebook.com/pages/Sindrome-de-Marfan-Ecuador/347372471948122?ref=stream

Marfan Guadalajara

https://www.facebook.com/marfan.guadalajara

Marfan Guate

https://www.facebook.com/marfan.guate

Síndrome de Marfan Guatemala

https://www.facebook.com/pages/Sindrome-Marfan-Guatemala/353133678065572?ref=stream

Marfan México

https://www.facebook.com/groups/156688587686252/

Síndrome de Marfan en México (SIMAM)

https://www.facebook.com/SindromeDeMarfanEnMexico

Marfan Perú

https://www.facebook.com/marfan.peru

Síndrome de Marfan Venezuela

https://www.facebook.com/groups/115705185265699/

Síndrome de Marfan

https://www.facebook.com/sindrome.demarfan.5

Síndrome de Marfan

https://www.facebook.com/sindromede.marfan.52

Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/groups/176671785721253/?ref=ts&fref=ts

Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes

https://www.facebook.com/fadepof?ref=stream

Fundación GEISER Enfermedades Raras, Argentina

https://www.facebook.com/fundaciongeiser.enferme-dadesraras?ref=ts&fref=ts

Asociación Colombiana de Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/groups/20210420796/?ref=ts&fref=ts

Federación Colombiana de Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/fecoer.2011?ref=ts&fref=ts

Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)

https://www.facebook.com/pages/Federación-Españo-la-de-Enfermedades-Raras/119827671373881

FEDER SIO, Servicio de Información y Orientación sobre Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/pages/SIO-Servicio-de-Información-y-Orientación-sobre-Enfermedades-Raras/240767489326003?ref=ts&fref=ts

SIO Enfermedades Raras Guate

https://www.facebook.com/sioenfermedadesraras.-guate?ref=ts&fref=ts

Enfermedades Raras Uruguay

https://www.facebook.com/ATUERU

Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/pages/Enfermedades-Raras/431018080280923

Enfermedades Raras

https://www.facebook.com/groups/176671785721253/?ref=ts&fref=ts

Red EDA Ehlers-Danlos Argentina (SED)

https://www.facebook.com/ehlers.danlos.argentina?fref=ts



El síndrome de Marfan es una enfermedad rara y degenerativa del tejido conectivo relacionado con distintas partes del cuerpo. Afecta a una de cada 5.000 personas. El 75% de los casos son hereditarios, y el 25% son mutaciones espontáneas. Se caracteriza generalmente por un aumento inusual de la estatura y de la longitud de las extremidades. Algunas de sus consecuencias pueden ser: discapacidad visual, problemas musculo-esqueléticos crónicos severos, problemas respiratorios, y problemas en el corazón y la aorta potencialmente peligrosos para la vida de la persona afectada.

Tras más de dos años compartiendo las vivencias sobre Marfan de personas de habla hispana en el blog Mundo Marfan Latino, hemos decidido compilarlas en este libro con la finalidad de brindar un espejo en el que cada afectado y cada familiar pueda mirarse, y sobre todo aprender de la experiencia de los otros.

El libro está divido en tres secciones: vivencias cotidianas, vivencias quirúrgicas y vivencias de los padres. En la primera sección se narran experiencias ante el diagnóstico, la vida diaria y los encuentros con otros afectados y sus familias. En la segunda sección, los autores comparten historias sobre cómo se enfrentaron y sobrevivieron a sus cirugías y en la tercera sección los padres comparten sus luchas por tener un diagnóstico preciso para sus hijos, sus experiencias al conocer otros padres de afectados, al acompañar a sus hijos en situaciones difíciles que atraviesan durante la infancia, y al afrontar el día que los chicos se van del hogar. Incluímos también tres apéndices con información sobre el síndrome de Marfan, sobre nuestro proyecto MML y algunos enlaces de interés en Internet.

Este libro es como una sinfonía tocada por muchas manos y dirigida desde el corazón por este reto que nos ha tocado vivir, llamado síndrome de Marfan. Son historias de personas comunes cuyas vidas les han impuesto el desafío de sacar lo mejor de sí.

eBook PDF rev.1.2



